

AUS DER UROLOGISCHEN UNIVERSITÄTSKLINIK DER JOHANNES GUTENBERG-
UNIVERSITÄT MAINZ

(Leiter: PROF. DR. R. HOHENFELLNER)

ANALYSE VON 58 HUFSENNIEREN UNTER BESONDERER BERÜCKSICHTIGUNG
DER STEINBILDUNG

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Würde des Doktors der Medizin der
Johannes Gutenberg-Universität in Mainz

dem Fachbereich Medizin vorgelegt

von

MECHTHILD WUNDERLICH geb. Diwo
aus Mechern

MAINZ 1979



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552619_0073

AUS DER UROLOGISCHEN UNIVERSITÄTSKLINIK DER JOHANNES GUTENBERG-

UNIVERSITÄT MAINZ

(Leiter: PROF. DR. R. HOHENFELLNER)

ANALYSE VON 58 HUFEISENNIEREN UNTER BESONDERER BERÜCKSICHTIGUNG

DER STEINBILDUNG

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Würde des Doktors der Medizin der

Johannes Gutenberg-Universität in Mainz

dem Fachbereich Medizin vorgelegt

von

MECHTHILD WUNDERLICH geb. Diwo

aus Mechern

MAINZ 1979



Dekan:

Professor Dr. med. H. Leithoff

1. Gutachter:

Professor Dr. med. J. E. ALTWEIN

2. Gutachter:

Professor Dr. med. H. SCHULTE-WISSERMANN

Tag der mündlichen Prüfung: 24. Oktober 1979

MEINEN ELTERN

INHALTSVERZEICHNIS

1.	EINLEITUNG UND LITERATURDURCHSICHT	Seite 1-31
1.1.	Erstbeschreibung	Seite 1
1.2.	Häufigkeit	Seite 1
1.3.	Geschlechtsverteilung	Seite 3
1.4.	Embryologie	Seite 3
1.5.	Kombinierte Fehlbildungen	Seite 4
1.6.	Diagnose	Seite 5
1.7.	Anatomie	Seite 6
1.7.1	Radiologische Anatomie	Seite 8
1.7.2	Gefäßversorgung	Seite 12
1.8	Symptomatik und Folgeerkrankungen	Seite 13
1.9	Therapie	Seite 21
1.10	Steinbildung und Hufeisenniere	Seite 28
1.11	Ziel der Arbeit	Seite 30
2.	MATERIAL UND METHODE	Seite 31-32
3.	ERGEBNISSE	Seite 32-60
3.1	Anzahl der Patienten und Berichtszeitraum	Seite 32
	Häufigkeit	Seite 32
	Geschlechtsverteilung	Seite 32
3.2	Alter bei Diagnose u. Aufgliederung nach Symptomatik	Seite 33
3.3	Angiographiebefunde	Seite 35
3.4	Assoziierte Fehlbildungen	Seite 35
3.5	Folgeerkrankungen	Seite 35
3.5.1	Stauung	Seite 35
3.5.2	Pyelonephritis und Bakteriurie	Seite 40
3.5.3	Steine	Seite 44
3.5.3.1	Anzahl und Sitz	Seite 44
3.5.3.2	Assoziierte Veränderungen	Seite 45
3.5.3.3	Steinelektrolyte und Steinanalysen	Seite 45
3.6	Therapie	Seite 56

4.	DISKUSSION	Seite 60-87
4.1	Allgemeine Kriterien	Seite 60
4.1.1	Häufigkeit	Seite 60
4.1.2	Geschlechtsverteilung	Seite 61
4.2	Diagnose und Symptome	Seite 61
4.3	Angiographie	Seite 64
4.4.	Assoziierte Fehlbildungen	Seite 64
4.5	Folgeerkrankungen	Seite 66
4.5.1	Stauung	Seite 69
4.5.2	Pyelonephritis und Bakteriurie	Seite 72
4.5.3	Steine	Seite 75
4.5.3.1	Anzahl und Sitz	Seite 75
4.5.3.2	Assoziierte Veränderungen	Seite 75
4.5.3.3	Steinelektrolyte und Steinanalysen	Seite 77
4.6.	Therapie	Seite 85
5.	ZUSAMMENFASSUNG	Seite 87-90
6.	LITERATURVERZEICHNIS	Seite 90-98

1. EINLEITUNG UND LITERATURDURCHSICHT

1.1 Erstbeschreibung

Über die Hufeisenniere wurde erstmals 1522 von BERENGARIO DE CARPI berichtet, der sie bei einer Autopsie entdeckte; eine genauere anatomische Beschreibung folgte 1820 durch MORGAGNI. Erst GUTIERREZ (1934) beschrieb klinische Bedeutung und insbesondere mögliche Folgeerkrankungen der Hufeisenniere.

1.2 Häufigkeit:

Die Hufeisenniere ist nach den Doppelbildungen die häufigste Nierenmißbildung (SCOTT jr. et al., 61) und die häufigste Form der Verschmelzungsniere; ihre Inzidenz wird von Autor zu Autor verschieden angegeben (Tab. 1).

Tabelle 1: Häufigkeit der Hufeisenniere

1: 200 - 1: 400	GEBURTEN :	DAVIS jr. et al. HOUSTON et al. KILPATRICK
1: 200 - 1: 1000	GEBURTEN :	AUBERT et al. CAYTEN et al. PAPADOPOULUS et al. SCOTT jr. et al. SYMES et al.
1: 600 - 1: 1800	GEBURTEN :	BIETZ et al.
1: 285 - 1: 1000	AUTOPSIEN:	FARMAN
1: 270 - 1: 700	AUTOPSIEN:	KOLLIAS u. LENZ
1: 500	AUTOPSIEN:	SCHWESINGER et al.
1: 452 - 1: 800	AUTOPSIEN:	SHASHIKUMAR et al.

1.3 Geschlechtsverteilung:

Männer sind dreimal so oft Hufeisennierenträger wie Frauen (12,19,21,43,60,76). Genaue Zahlenangaben finden sich bei COURT und AUBERT (19):M:F=29:6, DAJANI (21) und KOTOWICZ et al. (43) : M:F = 2,5 : 1 und bei ZONDEK und ZONDEK (76): M:F = 1,8 : 1. Nach CAMPBELLS Beobachtung an 51800 Autopsien wird die Hufeisenniere doppelt so oft bereits im Kindesalter (1 : 312) wie im Erwachsenenalter (1 : 538) entdeckt; ESSBACH (zitiert bei 51,60) fand eine Hufeisenniere bei 3,5% aller Kinderautopsien.

1.4 Embryologie:

Die Hufeisenniere entsteht durch eine abnorme Fusion des Nachnierengewebes in der Mittellinie während der 4. - 8. Fetalwoche (21,26,30,32,40,46), deren genaue Ursache ungeklärt ist. (18,42) BOATMAN (10) erwähnt hereditäre Faktoren, ausgehend vom Auftreten einer Hufeisenniere bei zwei Schwestern. SEGURA und CARLETON et al. (63), machen nicht einen spezifischen Gen-Defekt, sondern lokale Bedingungen im sich entwickelnden Becken für das Entstehen einer Hufeisenniere verantwortlich. Äußere Druckeinflüsse sollen eine räumliche Annäherung der beiden primitiven Uretersprossen bewirken, so daß eine ungetrennte Niere entsteht (SCHWESINGER et al. 60). Die Fusion des Nachnierengewebes hindert eine normale Aszension und Rotation, die dadurch bedingten anatomischen Besonderheiten spielen eine Rolle bei möglichen Folgeerkrankungen der Hufeisenniere.

1.5. Kombinierte Fehlbildungen:

Die kranke Hufeisenniere kann sowohl durch ihre anatomischen Besonderheiten als auch - seltener - durch zusätzliche Fehlbildungen entstehen. Die assoziierten Fehlbildungen können sein:

1.5.1 Rein renal:

Hufeisenniere und unilaterale Dysplasie (Casuistik von CORICA et al. 18),

Hufeisenniere und unilaterale multizystische Dysplasie (Casuistik von TOWBIN et al. 72),

Hufeisenniere und bilaterale multizystische Dysplasie (Casuistik von QUENU, 57).

1.5.2 Urogenital:

Ureterdefekte

Hypospadie

Hodenretention

Blasenekstrophie (BOATMAN et al. 9)

Die Häufigkeit begleitender urogenitaler Fehlbildungen schwankt nach verschiedenen Autoren zwischen 25 % und 60% (18,19,63).

1.5.3 Nicht urogenital:

Hufeisenniere und Agenesie der Gallenblase und Malrotation des Magen-Darm-Traktes (Casuistik von BIETZ et al., 6).

Nach ZONDEK und ZONDEK (76) haben von 99 obduzierten Hufeisennierenträgern 50,5 % kombinierte Fehlbildungen; in ab-

nehmender Häufigkeit sind Skelettsystem, Zentralnervensystem, Herz-Kreislaufsystem und Magen-Darmtrakt betroffen. COURT und AUBERT empfehlen bei multiplen Fehlbildungen die Durchführung der Ausscheidungsurographie; bei zweien ihrer 35 Patienten mit Hufeisenniere waren andere Fehlbildungen der Anlaß für eine Ausscheidungsurographie und führten so zur Diagnose der Hufeisenniere.

1.6. Diagnose:

Die Diagnose "Hufeisenniere " wurde nach WITHEHOUSE (75) zwischen 2 Jahren und 75 Jahren, nach COURT und AUBERT (19) zwischen 6 Monaten und 70 Jahren und nach DAJANI (21) zwischen 4 Jahren und 75 Jahren gestellt.

Durchschnittsalter bei Diagnose:

34 Jahre nach FARMAN (26)

38 Jahre nach HOFMANN et al. (35)

Häufigkeitsgipfel nach PITTS jr. und MUECKE (55) im ersten Lebensjahrzehnt und ab dem fünften Lebensjahrzehnt, nach COURT und AUBERT (19), DAJANI (21) und KUMAR et al. (45) im zweiten, dritten und vierten Lebensjahrzehnt.

Die Diagnose stützt sich auf:

Intravenöse Urographie

Renale Szintigraphie (Abb. 1)

Aortographie und Renovasographie

Retrograde Pyelographie (selten erforderlich, 62)

Abdominelle Palpation (der Isthmus ist als Masse im Unterbauch palpabel)

Bei Verdacht auf das Vorliegen einer Hufeisenniere ist nach SEELIGER (62) die intravenöse Urographie am aussagekräftigsten. Bei einer geplanten Operation an der Hufeisenniere ist die Szintigraphie ebenso wichtig wie die Renovasographie, da die Szintigraphie Aufschluß über einen fibrösen - bzw. parenchymatösen - Isthmus gibt und die Renovasographie die oft abnormale Gefäßversorgung der Hufeisenniere darstellt. Als Konkurrenzmethode zur Szintigraphie bietet sich die Sonographie an.

1.7 Anatomie:

Die Hufeisenniere -ren arcuatus - der Name kennzeichnet die Form, entsteht durch die Verschmelzung zweier Nierenpole in der Mittellinie (Abb. 2). Die Brücke (Isthmus) verbindet in 90 - 95 % der Fälle die beiden unteren Nierenpole (11, 13, 21, 22, 24, 32, 37, 47, 53, 59, 61, 65). Ein kranial, das heißt zwischen den oberen Nierenpolen gelegener Isthmus, welcher in 10 % der Fälle (bzw. 20 % nach KRAFFT, 44) gefunden wird, läßt auf eine Entstehung der Hufeisenniere vor der vierten Embryonalwoche schließen. (FARMAN, 26).

Abb. 1: Die szintigraphische Darstellung der Hufeisenniere

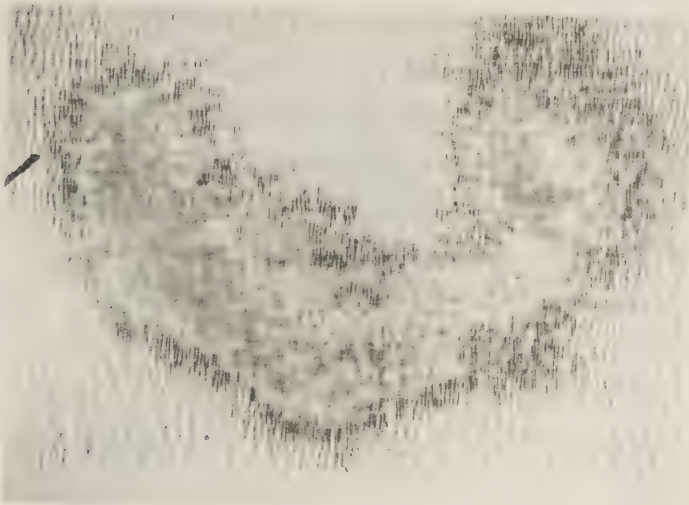
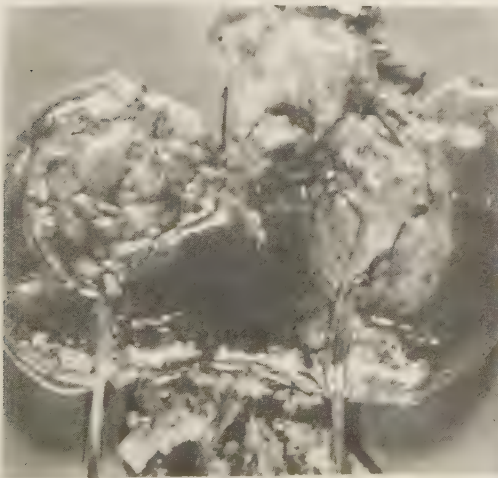


Abb. 2: Makroanatomie der Hufeisenniere



Form und histologischer Aufbau der Brücke können variieren zwischen fibrösem Band, das sich szintigraphisch nicht darstellt, jedoch sonographisch nachweisbar ist, und parenchymatöser Brücke mit Glomeruli, Tubuli und Kelchen (HOUSTON et al., 37) die in 85 % - 90% der Fälle gefunden wird (26,39,-49). Ebenso wie Form und histologischer Aufbau der Brücke variiert auch ihre topographische Beziehung zu den großen Gefäßen: Meist liegt sie vor den großen Gefäßen (37,39,65) und damit vor der Aorta, die dadurch komprimiert werden kann (40), selten findet sich die Brücke zwischen oder hinter den großen Gefäßen (DAVIS jr. et al., 22).

Die Hufeisenniere ist kleiner als normale Nieren (ANSON et al., 2) und liegt infolge der mangelhaften Aszension während der Entwicklung zu tief (17, 24, 30, 53, 75). Meist liegt der Isthmus vor dem 3. - 4. Lendenwirbelkörper (2,13,21,-32,39,49,61); nach KOLLIAS und LENZ (42) liegt der Isthmus immer caudal des Ursprungs der Arteria mesenterica superior. ZMERLI et al. (77) berichten jedoch über 30 Hufeisennieren mit normaler topographischer Lage (Th I2-L I-L2) in 23 Fällen.

1.7.1 Radiologische Anatomie:

Urographisch ist die Hufeisenniere gekennzeichnet durch (Abb. 3):

1. zu tief liegenden Nierenschatten
2. fehlenden unteren Nierenpol
3. caudale Konvergenz der Nierenachsen (19,26)

4. extra- oder intrarenal gelegene Nierenbecken (61)
5. nach medial, ventral oder lateral gerichtete Nierenbeckenhili (meist sind die Hili entsprechend der Malrotation während der Entwicklung nach ventral bzw. anterior gerichtet) (17,19,21,22,24,32,61)
6. in Zahl und Größe variable Kelche, die bis in den Isthmus reichen können und teilweise lateral, antero-posterior oder medial gerichtet sind (37,53).

Die gut im i. v. Urogramm erkennbaren, medial gerichteten Kelche gelten als besonders auffälliges Kennzeichen einer Hufeisenniere.

In seinem Bericht über urographische Aspekte der Hufeisenniere bei 59 Fällen unterteilt WITHEHOUSE die Rotation bzw. Malrotation der Hufeisenniere anhand der Richtung der Kelche und der Nierenbecken mit Ureterabgang in vier Schweregrade:

Grad I -normale Rotation. Die Kelche sind nach lateral gerichtet, der Ureterabgang liegt medial.

Grad II -geringe Malrotation. Die Kelche sind nach posterolateral gerichtet, der Ureterabgang liegt geringgradig anterior.

Grad III -erkennbare Malrotation. Die Kelche sind nach posterior gerichtet, der Ureterabgang liegt anterior.

Grad IV -starke Malrotation. Die Kelche sind nach medial gerichtet, der Ureterabgang liegt lateral.

Eine Malrotation der Hufeisenniere trat bei WITHEHOUSE im linken Anteil doppelt so häufig wie im rechten Anteil auf; auch der Grad der Malrotation war links stärker als rechts. Zu den urographischen Kennzeichen der Hufeisenniere gehört auch der hohe Ureterabgang (19,26,49). Es finden sich meist zwei Ureteren (13), nach SCOTT jr. et al. (61) sind bis zu vier Ureteren möglich, nach SINGH et al. (68) kann der Isthmus ein eigenes drittes Nierenbecken haben, das durch einen dritten Ureter drainiert wird. Die Ureteren kreuzen den Isthmus fast immer ventral (13, 24, 30,32,38,39,53,65), es ist jedoch auch ein Fall mit dorsal kreuzendem Ureter beschrieben. (KURSTER, zitiert bei SCOTT jr. et al. 61).

Wegen des hohen Abgangs vom Nierenbecken, des gestreckten Verlaufs über den Isthmus (KILPATRICK, 40), einer möglichen Einengung seines Lumens durch aberrierende Gefäße und wegen Verwachsungen mit dem Isthmus (GAMBETTA, 31) neigt der Ureter zur Obstruktion. Ureterobstruktion und eingeschränkte Drainage des Nierenbeckens – da sich unterhalb des hohen Ureterabgangs im Nierenbecken ein Totraum mit fehlendem bzw. zu geringem Harnabfluß befinden kann – begünstigen die Erkrankungsneigung der Hufeisenniere.

Abb. 3:

Die urographische Darstellung der Hufeisenniere



Die aberrierenden Gefäße der Hufeisenniere können zur Abknickung des Ureters und zur Einengung seines Lumens führen, außerdem gefährden sie die Hufeisenniere bei Bauchtraumata: Wegen ihrer Versorgung durch viele und meist kurze Gefäße ist die Hufeisenniere vor der Wirbelsäule fixiert (19,32,37).

1.7.2 Gefäßversorgung:

Die Renovasographie, weniger wichtig für die Diagnostik, hilft bei operativen Eingriffen an der Hufeisenniere (8,35). 60% (SYMES et al., 70) bis 80 % der Hufeisennieren haben eine abnorme Gefäßversorgung, 1 bis 10 Nierenarterien werden gefunden. (GLENN, zitiert bei 13, 17, EISENDRATH, zitiert bei 24,31,50, 73). Genauere Angaben über Zahl und Ursprung der Arterien finden sich in der Literatur bei 4,19,21,61: Von 126 Hufeisennieren waren 20 % normal arteriell versorgt, in 66 % der Fälle fanden sich 3 - 5 Nierenarterien, in 14 % der Fälle fanden sich mehr als 5 Nierenarterien (PAPIN, zitiert bei 4). Bei 17 Gefäßdarstellungen bei Hufeisenniere fanden sich elfmal 5 Arterien, viermal 4 Arterien, einmal 3 Arterien, einmal mehr als 5 Arterien (COURT und AUBERT, 19). Der Ursprung der Nierenarterien kann die Aorta, A.iliaca communis, A.iliaca externa, interna oder die A.mesenterica inferior sein (DAJANI, 21). Bei sehr tief liegenden Hufeisennieren entstammen die Gefäße den hypogastrischen Arterien (SCOTT jr. et al., 61).

Die Ursache der Versorgung der Hufeisenniere durch multiple Gefäße mit oft abnormem Ursprung ist nach BOATMAN et al.

(8), die embryologische Entwicklung:

Das metanephrotische Gewebe wird durch Mesonephrose-Gefäße, die rechts und links aus der Aoarta entspringen, versorgt.

Diese Mesonephros-Gefäße verschwinden - von cranial nach caudal - in dem Maße, wie Mesonephros-Gewebe verschwindet.

Bei der Hufeisenniere können die caudalen Mesonephros-Arterien persistieren als akzessorische oder segmentale Arterien.

1.8 Symptomatik und Folgeerkrankungen:

Es stellt sich die Frage, ob alle beschriebenen anatomischen Veränderungen, die mit der Hufeisenniere zusammenhängen, von sich aus Symptome verursachen können, ob also die Hufeisenniere selbst sich klinisch bemerkbar macht, oder ob Symptome erst durch Folgeerkrankungen entstehen.

GUTIERREZ (34) unterteilt in:

- Hufeisenniere ohne Symptome
- "Hufeisennierenkrankheit" mit Übelkeit, abdominellen Mißempfindungen, Völlegefühl und Rovsing-Syndrom: Vage Schmerzen in der Nabelgegend, die sich bei Dorsalflexion der Lendenwirbelsäule verstärken und durch Druck der Brücke auf die vorderen Nervenwurzeln (FARMAN, 26) und durch Kapselspannung (KOLLIAS und LENZ, 42) entstehen.
- "Kranke Hufeisennieren" mit Obstruktion, Infektionen, Steinbildung.

Ganz ähnlich beschreibt THOMPSON (bei 40) schon 1929 "good lives", "poor lives" und "bad kidneys" bei Hufeisennierenträgern; wobei "good lives" den asymptomatischen Hufeisennieren entspricht (Tab. 2). COURT und AUBERT (19) stellen in ihrer Untersuchung von 35 Hufeisennierenträgern fest, daß eine asymptomatische Hufeisenniere beim Erwachsenen eine gesunde Hufeisenniere ist.

"Poor lives" entspricht der zweiten Gruppe von Hufeisennierenträgern in der GUTIERREZ-Einteilung - es finden sich uncharakteristische Symptome, die wahrscheinlich durch die - nicht erkrankte - Hufeisenniere selbst bedingt sind (Tab.3).

"Bad kidneys" gehören zur Gruppe der kranken Hufeisennieren, entsprechend der Art der Erkrankung finden sich die jeweils charakteristischen Symptome (Tab. 4). COURT und AUBERT (19) beschreiben bei 35 Hufeisennierenträgern 27 Patienten mit Symptomen seitens des Urogenitaltraktes, wobei achtzehnmal eine Erkrankung der Hufeisenniere die Ursache war, in einem Fall fanden sich alle Symptome einer Niereninsuffizienz durch eine beidseits multizystische Hufeisenniere. DAJANI (21) und SINGH et al. (68) stimmen überein, daß die klinische Manifestation einer Hufeisenniere - ihre Symptomatik - meist durch ihre Erkrankung bedingt ist. Die Erkrankung der Hufeisenniere wird in der Literatur, davon ausgehend, daß die Hufeisenniere selbst schon Krankheitswert besitzt, oft als Zweiterkrankung, Sekundärererscheinung oder assoziierte Erkrankung bezeichnet.

Tabelle 2: Häufigkeit der asymptomatischen Hufeisenniere

35 %	CASTANY et al
25 %	GLENN, zitiert bei KILPATRICK
36 v. 105 Pat.	KÖLLN et al
12 v. 53 Pat.	SEELIGER

Tabelle 4: Symptome seitens der erkrankten Hufeisenniere

Pollakisurie und Pyurie

FARMAN

Dysurie :

22 von 105 Patient bei KÖLLN et al

Hämaturie :

24 von 105 Patienten bei KÖLLN et al

4 von 24 Patienten bei KUMAR et al

6 von 14 Patienten bei KVARSTEIN et al

2 von 53 Patienten bei SEELIGER

1 von 59 Patienten bei WITHEHOUSE

Symptome durch Nierenkoliken:

KILPATRICK

2 von 59 Patienten bei WITHEHOUSE

Symptome durch einen Harnwegsinfekt :

6 von 24 Patienten bei KUMAR et al

5 von 14 Patienten bei KVARSTEIN et al

21 von 59 Patienten bei WITHEHOUSE

Tabelle 3: Uncharakteristische Symptome seitens der - nicht erkrankten
- Hufeisenniere

Lumbale oder abdominelle Schmerzen:

33 % nach CASTANY et al

18 von 24 Hufeisennierenträgern bei KUMAR et al

14 von 14 Patienten bei KVARSTEIN et al

18 von 22 Patienten bei MAURER et al

17 von 59 Patienten bei WITHEHOUSE

Symptome seitens des Gastrointestinaltraktes:

3 von 35 Patienten bei COURT und AUBERT

7 von 22 Patienten bei MAURER et al

9 von 53 Patienten bei SEELIGER

einschließlich Ileussyndromatik (CHESTERMANN,
FARMAN, MAURER et al)

Ursache des Ileus:

Große Hydronephrose der Hufeisenniere aufgrund
akzessorischer Gefäße (CHESTERMANN)

Kompression und/oder Verdrängung von Dünndarm,
Duodenum, Colon oder extrahepatischen Gallenwegen
mit nachfolgendem Rückstau, peritonealer Reizung und
Verwachsung mit Bridenileus (MAURER et al)

Tastbarer Tumor im Abdomen:

1 von 35 Patienten bei COURT und AUBERT
FARMAN

13 von 105 Patienten bei KÖLLN et al

3 von 24 Patienten bei KUMAR et al

1 von 59 Patienten bei WITHEHOUSE

Sieht man jedoch die Hufeisenniere nur als kongenitale Anomalie, ist es zweckmäßiger, von Folgeerkrankungen zu sprechen:

- Typ 1: Durch die anatomischen Besonderheiten der Hufeisenniere mitverursachte Erkrankungen, die meist die Hufeisenniere selbst betreffen – wie Stauung, Infektion, Steinbildung und Traumata – und
- Typ 2: Von der Anatomie der Hufeisenniere weitgehend unabhängige Erkrankungen, die sich zum Teil nicht an der Hufeisenniere abspielen, wie zum Beispiel das häufig erwähnte Aneurysma der Bauchaorta oder Tumoren und Nierentuberkulose.

Es ist zu erwarten, daß Typ 1 der Folgeerkrankungen häufiger als bei normalen Nieren auftritt, folgende Zahlen finden sich in der Literatur: 50 – 80 % Folgeerkrankungen der Hufeisenniere (16,26,28,62).

Steinbildung: 14 – 87 % (12,19,20,55)

Hydronephrose: 17 – 48 % (19,76)

Pyelonephritis/Infektion: 3 – 31 % (12,55,76)

Eine vermehrte Krankheitsdisposition der Hufeisenniere (11, 32,36,39,44,45,46,65,67) beschreibt auch WITHEHOUSE (75) in seiner eingehenden Untersuchung. In 42,4 % seiner 59 Fälle bestanden Hydronephrose, Pyelonephritis oder Kombinationen dieser Erkrankungen, wobei vierzehnmal nur die linke Seite der Hufeisenniere betroffen war und zweimal nur die rechte Seite. WITHEHOUSE (75) bringt die "Bevorzugung" der linken Hälfte in ursächlichen Zusammenhang mit der stärkeren Malrotation links. Die Häufigkeit der Steinbildung liegt bei WITHEHOUSE (75) mit 8,5 % der Fälle niedriger als bei anderen Autoren.

Im Gegensatz zu allen vorgenannten Untersuchungen schreibt DAJANI (21), daß sich selten eine ernste Nierenerkrankung in der Hufeisenniere entwickelt und auch nach BELL (bei 60), soll eine Hufeisenniere nicht häufiger als eine normale Niere erkranken.

Erkrankungen der Hufeisenniere stehen in Wechselwirkung untereinander: Eine Steinbildung wird als Folge der Hydro-nephrose gesehen, ebenso wie eine Pyelonephritis oder Pyonephrose als Folge der Stauung auftreten kann (40,64). Der zentralen Rolle der Hydronephrose legen verschiedene Autoren folgende Hauptursachen zugrunde:

1. Hoher Ureterabgang vom (malrotierten) Nierenbecken
(33,35,45)
2. Ureterkompression durch kreuzende akzessorische Gefäße
(33,35,62)
3. Ureterkompression durch Verlauf über den Isthmus
(33,45,62)
4. Zusätzliche kongenitale Ureterstenosen (62).

Die hierdurch bedingte inadäquate Drainage (8,36) führt zu Stauung, Steinbildung und Infektion.

Die besondere Anatomie der Hufeisenniere begünstigt ihre Mitverletzung bei stumpfem Abdominaltrauma (27,30,37,40, 49,60,65), wobei sie vorwiegend im Bereich des Isthmus rupturiert (60).

Nach GAFFNEY (30) haben 20 % der Kinder mit renalem Trauma urologische Krankheiten oder kongenitale Nierenanomalien.

Typ 2 der Folgeerkrankungen bei Hufeisenniere, die weniger durch ihre Anatomie bedingt sind, umfaßt renale Tumoren und das Aneurysma der Bauchaorta. Allerdings beobachten BLACKARD et al. (7), BURKERT et al. (11), KOLLIAS und LENZ (42), KOTOWICZ et al. (43), REDMAN et al. (58), daß renale Malignome in Hufeisennieren nicht häufiger als in normalen Nieren auftreten: BLACKARD et al. fanden bei 72 malignom-erkrankten Hufeisennieren in 47 % ein Adenokarzinom, in 28 ein Nierenbeckenkarzinom, in 21 % Nephroblastome, in 4 % Sarkome.

Auffällig ist eine Häufung der Nierenbeckenkarzinome (BLACKARD et al., 7). (BLACKARD et al., 7, CHOovichian et al., 16: 29,3 % bei Hufeisenniere gegenüber 7,7 % bei normaler Niere, KRAFFT, 44 und WITHEHOUSE, 75) und Nephroblastome (BLACKARD et al., 7). Die Häufung der Nierenbeckenkarzinome wird durch vermehrte Stauung, Steinbildung und Infektion bei Hufeisenniere erklärt. Das vermehrte Vorkommen von Nephroblastomen wird von BLACKARD et al. (7) als Folge einer erhöhten Empfänglichkeit des metanephrogenen Materials für Neoplasien gesehen. Dagegen finden sich nach KRAFFT (44) besonders selten Wilms-Tumoren bei Hufeisenniere, weil zwei Störungen in der Embryonalzeit, die einerseits zur Hufeisenniere und andererseits zum Wilms-tumor führen würden, gleichzeitig sehr selten sind.

Ein Nierentumor ist zwar unabhängig von den anatomischen Verhältnissen, betrifft aber die Hufeisenniere selbst. Umgekehrt verhält es sich mit dem Aneurysma der Bauchaorta, das in der Literatur häufig im Zusammenhang mit der Hufeisenniere genannt wird (25,28,29,39,48,50,52,56,67,70,73). Nach EVANS et al. (24) ist die Hufeisenniere mitverantwortlich für das Entstehen eines Aortenaneurysma durch den ständigen Druck des Isthmus auf die Aorta. CAYTEN et al. (13) halten das Zusammentreffen von Hufeisenniere und Aortenaneurysma für selten und zufällig; es wird vielleicht deshalb so häufig erwähnt, weil einerseits eine Hufeisenniere die operative Therapie des Aneurysma komplizieren kann durch aberrierende Gefäße und durch den Isthmus, der vor dem Aneurysma liegt (22) und weil andererseits bei einer operativen Behandlung des Aortenaneurysma die Hufeisenniere gefährdet ist. HOOFER (36) fordert, bei der bekannten Anfälligkeit der Hufeisenniere für Folgeerkrankungen, eine größtmögliche Schonung bei der Operation des Aneurysma; Arterien, die der Versorgung der Hufeisenniere dienen und vom Aneurysma ausgehen, sollen reimplantiert werden. BIETZ et al. (6) empfehlen bei Therapie eines Aortenaneurysma ein präoperatives intravenöses Urogramm und - wenn dabei der Verdacht auf eine Hufeisenniere entsteht - eine präoperative Aortographie zur Darstellung aberrierender Gefäße.

1.9 Therapie:

Die exakte Bestimmung der Blutversorgung einer Hufeisenniere wird auch, z. B. von BOATMAN et al. (8) und DEW et al. (23), vor operativen Eingriffen an der Hufeisenniere gefordert. 1888 gelang SOCIN (bei 11) die erste erfolgreiche Operation einer Hufeisenniere. 25 - 75 % der Hufeisennieren sind operationsbedürftig (Tab. 6). Eine chirurgische Intervention bei einer asymptomatischen, nicht von einer Folgeerkrankung befallenen Hufeisenniere ist nicht erforderlich (19,21,33,46, 49,62,68,77). COURT und AUBERT (19) empfehlen die Überwachung unauffälliger Hufeisennieren durch regelmäßige intravenöse Urographie.

Konservativ behandelt werden Hufeisennieren mit leichter Infektion (antibiotische Therapie) nach KVARSTEIN et al. (46), und nach SEELIGER (62) Hufeisennieren mit mäßigen extrarenalen Beschwerden ohne Folgeerkrankungen.

Die symptomatischen Hufeisennieren mit Folgeerkrankungen bedürfen der operativen Therapie (21,40,46,62; Tab. 7). Dabei sollen nach CULP et al. (20) pathologische Prozesse in einer Hälfte der Niere wie bei normaler Niere behandelt werden. Dieser Meinung schließt sich auch LOWSLEY (49) an, der aber zusammen mit einer operativen Korrektur der Folgeerkrankung eine Isthmusdruchtrennung mit Lateropexie beider Anteile zur Beseitigung der Symptome aufgrund der Fusion allein fordert.

Im Gegensatz zu CULP et al. (20) und LOWSLEY (49) schreiben HOUSTON et al. (37), daß die chirurgische Therapie der Hufeisenniere immer mit dem Gedanken erfolgen soll, daß die Hufeisenniere eine Einzelniere ist.

Tabelle 5: Verhältnis von operativer und konservativer Therapie der Hufeisenniere

Autor	Jahr	Gesamtzahl d. Patienten	Operiert	Konservativ oder nicht behandelt
		n	%	%
GRÉGOIR	1963	40	25	75
DAJANI	1966	29	51	49
KILPATRICK	1967	20	70	30
HOFMANN et al	1972	30	70	30
KÖLLN et al	1972	105	18	82
SEGURA et al	1972	31	54	46
ZMERLI et al	1972	33	57	43
KOLLIAS u. LENZ	1973	41	80	20
PITTS jr. u. MUECKE	1975	170	28	72
SEELIGER	1976	53	32	68

Tabelle 6: Häufigste Operationsindikationen der Hufeisenniere

Autor	Jahr	Hydronephrose mit /ohne Steine	Schmerzen	Fortgeschrittene Pyelonephritis
CULP et al	1955	+ (61 %)	+ (4 %)	-
DAJANI	1966	+	+	-
KILPATRICK	1967	+	-	+
KVARSTEIN et al	1974	+	-	+
COURT u. AUBERT	1975	+ (34 %)	-	-
SHIMKUS	1975	+	-	+

Eine einheitliche Auffassung herrscht über die Indikation zur Heminephrektomie (Tab. 8), umstritten ist im Rahmen der konservativen Operationsmethoden die Notwendigkeit der Symphysiotomie, Isthmusresektion und partiellen Nephrektomie: KILPATRICK (40) und SEELIGER (62) halten die Isthmusresektion selten für erforderlich. SINGH et al. (68) fordern die partielle Nephrektomie zusammen mit Isthmusdurchtrennung und Lateropexie bei Steinbildung in Hufeisennieren, da nach Korrektur der Stellung der Nieren nach Symphysiotomie ein spontaner Steinabgang möglich sei. GRÉGOIR (33) empfiehlt zur Beseitigung der Hydronephrose eine Blockresektion von Isthmus und unteren Nierenpolen zusammen mit einer Nierenbeckenplastik. Dagegen halten JITPRAPHAI et al. (38) die alleinige Symphysiotomie plus Nephropexie und Nierenbeckenplastik - ohne Isthmusresektion oder partielle Nephrektomie - für ausreichend zur Verhinderung einer neuen Obstruktion.

Tabelle 7: Indikationen zur Heminephrektomie bei Hufeisenniere

Autor	Jahr	Gesamtzahl der Patienten	Hydronephrose mit/ohne Steine	Tbc	Tumor
		n	%	%	%
DAJANI	1966	29	10	7	3
KÖLLN et al	1972	105	6	-	2
COURT u. AUBERT	1975	35	8,5	-	-
PITTS jr. u. MUECKE	1975	170	9	-	1
SEELIGER	1976	53	9	-	2

Die Kombination mehrerer Operationsmethoden zur Beseitigung der Hydronephrose wird immer wieder betont (68,33,38) GUTIERREZ (34) weist darauf hin, daß eine einfache Durchtrennung des Isthmus weder der Hydronephrose noch der erneuten Steinbildung im Nierenbecken vorbeugt. HOFMANN et al. (35) sehen bei 60 % der Hufeisennieren eine Isthmusresektion als notwendig an. ZMERLI et al. (77) führten die Symphysiotomie bei 3 von 4 Patienten mit Rovsingschem Zeichen nur wegen der starken Schmerzen durch. Auch SEELIGER (62) hält die Symphysiotomie bei sehr starken extrarenalen Beschwerden, die mit Sicherheit durch die Hufeisenniere verursacht sind, für gerechtfertigt, dann aber immer mit Nephropexie.

Wegen der insgesamt hohen Mißerfolgsquote nach operativen Eingriffen an Hufeisennieren (Tab. 9) rechtfertigen Schmerzen bei unkomplizierter Hufeisenniere keine operative Korrektur.

Tabelle 8: Mißerfolgsquote bei operativer Therapie der Hufeisenniere
- unter besonderer Berücksichtigung der Kombinations-
chirurgie.

Autor	Jahr	Gesamtzahl der Pat.	Operierte Patienten	Erfolg	Mißerfolg Komb. chir.	Einzeleingr.
		n	n	% op. Pat.	% op. Pat.	
DAJANI	1966	29	15	93	7	
HOFMANN et al	1972	30	21	71	29	
SEGURA et al	1972	31	17	54	46 (davon 18 $\pm$)	
KOLLIAS u LENZ	1973	41	33	unter 50	9	über 50
PITTS jr. u. MUECKE	1975	170	48	79	21	
SHIMKUS	1975	78	78	62	38	
					6	32

Ursachen der Mißerfolge :

- SEGURA et al : Atypische topographisch-anatomische Verhältnisse
Zu wenig Kombinationschirurgie
- SHIMKUS : Falscher Zeitpunkt und falsche Indikation der
chirurgischen Intervention

Die häufigsten postoperativen Komplikationen sind Urinfistel und Hämorrhagie (8,20,21,37,38). Das Risiko der Urinfistel und Blutung ist besonders nach Symphysiotomie erhöht, da der Isthmus ein eigenes Nierenbecken haben kann oder da die untere Kelchgruppe nach medial - in den Isthmusbereich - weisen kann (19,55). Weitere Komplikationen sind: Ischämischer Infarkt (8), Wundinfektion (21), Hydronephrose durch Narbenbildung (4/21 operierter Fälle, 35) und Rezidivsteinbildung (2/21 operierter Fälle, 35). COURT und AUBERT (19) berichten, daß all ihre Patienten mit Urolithiasis im Mittel zweimal operiert wurden und schließen daraus, daß Steinbildung in einer Hufeisenniere ihre Prognose verschlechtert.

1.10 Steinbildung und Hufeisenniere:

Die Steinätiogenese ist nur in 25 % aller Fälle zu klären (1). Die Steinbildung ist - unabhängig davon, ob sie sich in normalen Nieren oder in einer Hufeisenniere abspielt - fast immer das Symptom einer Grundkrankheit. Je nach Art der Grundkrankheit unterscheidet man zwischen der primären- oder metabolischen- und der sekundären- oder infektiösen Steinbildung. Die metabolische Steinbildung kann mit einer Veränderung der Steinelektrolyte im Serum oder im Urin verbunden sein (Tab. 9).

Tabelle 9: Ursachen der metabolischen Steinbildung

Stoffwechselstörungen :	familiäre Hyperurikämie Gicht primärer Hyperparathyreoidismus (Steinfrequenz von 80 %) idiopathische Hyperkalziurie familiäre Hyperoxalurie
Primäre Nierenfunktions- störungen :	Zystinurie Renale tubuläre Azidose Markschwammniere
Schneller Gewebszerfall :	maligne Erkrankungen Karzinomtherapie
Veränderungen der Steinelektrolytwerte bei Ernährungsfehlern (" Wohlstandssteine")	

Die Infekt-Steinbildung steht mit Harnabflußstörung, Harnstauung und Harnwegsinfektion in ursächlichem Zusammenhang.

Zur Steingenesse müssen mehrere Faktoren zusammenwirken:

Prärenale endogene oder exogene Faktoren, renale und postrenale Faktoren.

Zu den postrenalen Faktoren gehört die Infektion. Im Rahmen der Infektion ist die - sekundäre - Steingenesse möglich über

1. Kristallisation an Eiterzellen oder Bakterienansammlungen

2. pH-Veränderungen des Harns (alkalisches Milieu durch ureaseproduzierende Erreger) mit Überschreitung des Löslichkeitsproduktes für Magnesium-Ammoniumphosphat und Bildung von Phosphat- und Struvitsteinen.

Begünstigend wirken Harnabflußstörungen und Harnstauung, die typischen Komplikationsmöglichkeiten der Hufeisenniere. SESBOUÉ et al. (64) berichten über einen Fall von Urolithiasis in Hufeisenniere, wobei die Steinbildung als Komplikation der Hydronephrose - nicht der Hufeisenniere - angesehen wird. Sie halten jedoch die Steinbildung auch nach Korrektur der Lage und Isthmusburchtrennung zur Schaffung freier Abflußverhältnisse für häufiger als in normaler Niere.

1.11 Ziel der Arbeit:

Die Hufeisenniere neigt vermehrt zur Steinbildung. Nicht geklärt ist, ob es sich um eine metabolische oder infektiöse Steinbildung handelt und ob im Rahmen einer möglichen infektiösen

Steinbildung eine hufeisennierenspezifische Abflußstörung, d.h. eine allein aufgrund der anatomischen Besonderheiten der Hufeisenniere entstehende Abflußstörung, bahnend oder ätiologisch wirksam ist. Diese Arbeit untersucht anhand von 58 Hufeisennierenträgern die Art der Steinbildung in einer Hufeisenniere und die Rolle der Obstruktion.

2. MATERIAL UND METHODE:

Es wurden die Krankengeschichten von 58 Patienten, bei denen sich aus einem intravenösen Urogramm die Diagnose "Hufeisenniere" ergab, anhand mehrerer Tabellen und anhand der Steinsprechstundebogen der Urologischen Universitätsklinik Mainz zusammengefaßt.

Der Berichtszeitraum erstreckt sich über 22 Jahre, von 1954 bis 1976. Die Krankengeschichten befinden sich in den Archiven der Universitätsklinik Mainz, die Patienten wurden in der Urologischen Universitätsklinik Mainz behandelt oder mitbetreut. Die Tabellen und Steinsprechstundebogen wurden ausgewertet, indem die Patienten nach bestimmten klinischen Gesichtspunkten ausgezählt und zusammengefaßt wurden - diese Zusammenfassungen wurden zum Teil graphisch dargestellt. Anschließend wurden die 58 Hufeisennierenträger wiedereinbestellt zur Untersuchung ihrer Steinelektrolytwerte in Serum und Urin. Die erhaltenen Steinelektrolytwerte wurden anhand von Tabellen zusammengefaßt und im Vergleich mit den Normalwerten und den vorher ermittelten klinischen Befunden ausgewertet,

wobei unterschieden wurde zwischen Steinträgern und Nicht-Steinträgern.

Mit den Ergebnissen dieser Auswertung wurden die im Petrologischen Institut der Universität Mainz durch Röntgendiffraktometrie erhaltenen Steinanalysen der Steinträger in Zusammenhang gebracht. Es wurden allerdings nicht bei allen Steinträgern Steinanalysen durchgeführt, da nur die operativ entfernten Steine untersucht wurden – bei einem Teil der Steinträger war eine operative Steinentfernung nicht notwendig, bei anderen Steinträgern wurde ein spontaner Steinabgang erreicht.

3. ERGEBNISSE:

3.1 Anzahl der Patienten und Berichtszeitraum

Häufigkeit

Geschlechtsverteilung

Es wird berichtet über 58 Patienten mit Hufeisennieren, der Berichtszeitraum erstreckt sich über 22 Jahre, von 1954 bis 1976.

Innerhalb des Beobachtungszeitraumes wurde im Mittel auf 1194 intravenöse Urogramme eine Hufeisenniere entdeckt, das entspricht einer Häufigkeit von 0,08 % der Urogramme. Von 58 Patienten mit Hufeisenniere waren 40 Patienten männlichen Geschlechts und 18 Patienten weiblichen Geschlechts, entsprechend einem Verhältnis von männlich zu weiblich wie 2,2 zu 1.

3.2. Alter bei Diagnose und Aufgliederung nach Symptomatik:
(Tab. 10):

Bei Diagnosestellung durch ein intravenöses Urogramm war der jüngste Patient 2 Monate alt, der älteste Patient war 80 Jahre alt. Das Durchschnittsalter lag bei 30,4 Jahren. Tabelle 10 zeigt den Zahlenanteil der verschiedenen Altersgruppen der Hufeisennierenträger. Gleichzeitig wurde innerhalb der einzelnen Altersgruppen unterschieden zwischen dem Anteil der durch Symptome klinisch manifesten Hufeisennieren und den asymptomatischen Hufeisennieren.

Die Verteilung dieser beiden Gruppen innerhalb der Altersgruppen ist anhand zweier Diagramme dargestellt.

Folgende Grundkrankheiten oder Symptome veranlaßten die Durchführung eines intravenösen Urogrammes und damit die Diagnose der Hufeisenniere:

Malignome:	Blasenkarzinom Prostatakarzinom Seminom Mammakarzinom Abdominelles Lymphosarkom Chronische Lymphadenose
Hypertonie:	Ungeklärter Genese in 8 Fällen, essentiell in 3 Fällen
Morbus Cushing Pigmentzirrhose Ulcera ventriculi Unklares Fieber Apoplektischer Insult	

Kongenitale
Fehlbildungen:

Meningomyelocele in 2 Fällen
Turner-Syndrom in 3 Fällen
Multiple dysplastische Zeichen

Urologische
Erkrankungen
und Symptome:

Cystitis in 3 Fällen
Hämaturie in 4 Fällen
Anurie

Verkehrsunfall mit Ruptur der Hufeisenniere.

Tabelle 10: Alter bei Diagnose

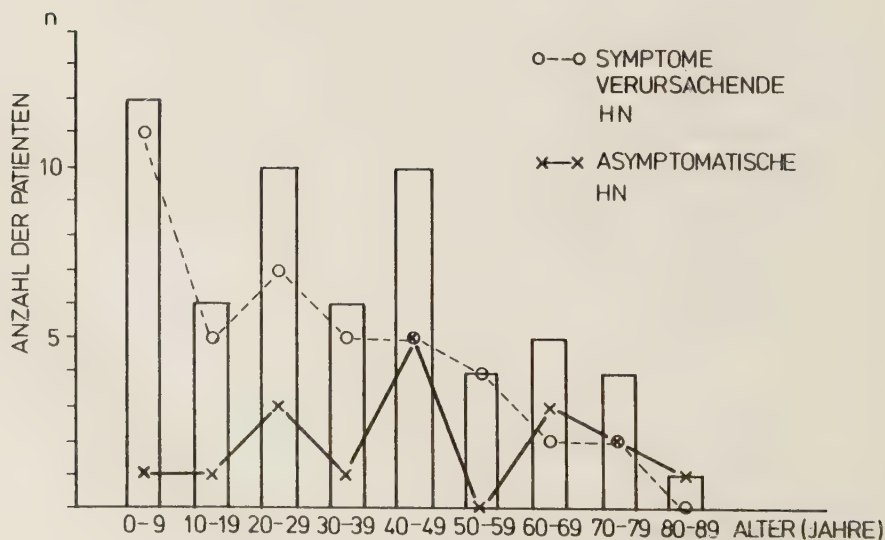
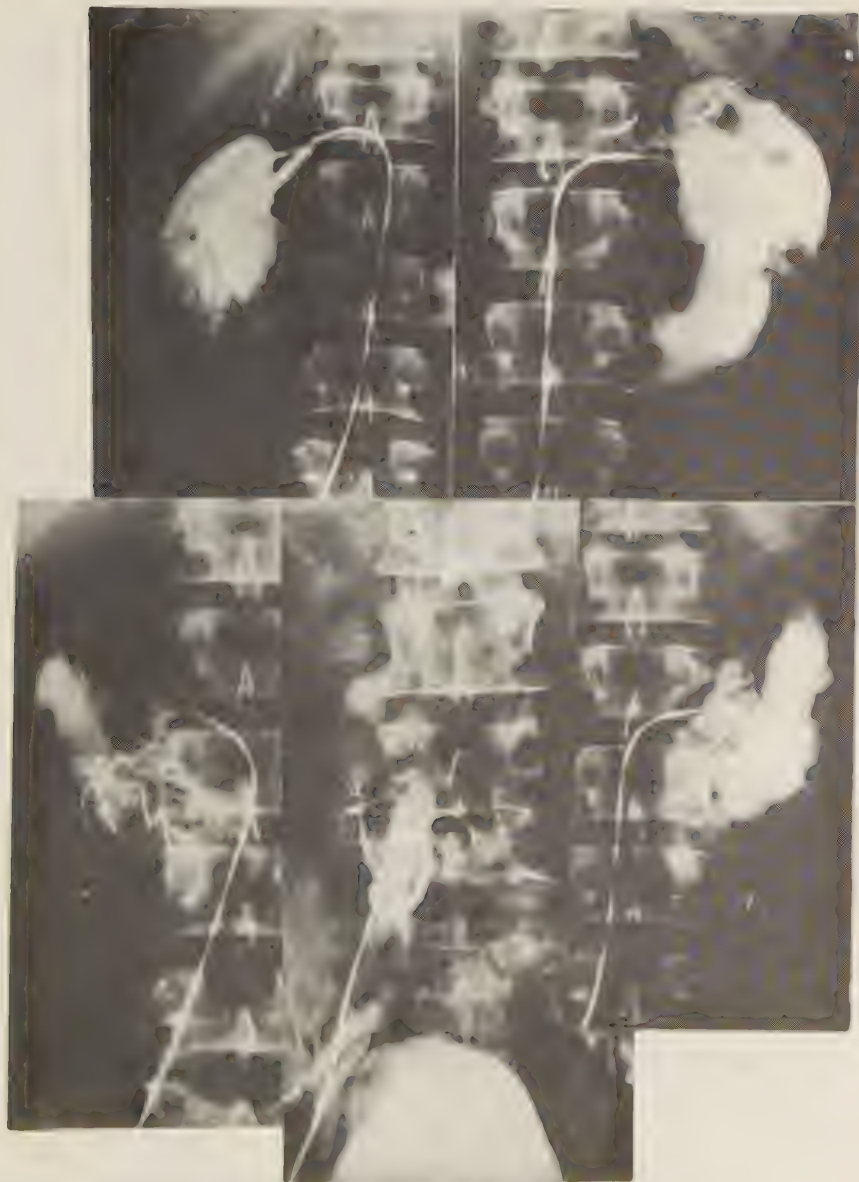


Abbildung 4 Renovasographie einer Hufeisenniere



3.3. Angiographiebefunde:

Die Fotomontage einer Renovasographie (Abb. 4) zeigt die am häufigsten auftretende Möglichkeit der arteriellen Versorgung einer Hufeisenniere.*

Es wurde bei 15 der 58 Hufeisennierenträger eine Angiographie durchgeführt, dabei fanden sich:

In 2 Fällen 4 Arterien

In 6 Fällen 5 Arterien

In 5 Fällen 6 Arterien

In 2 Fällen 7 Arterien

3.4. Assoziierte Fehlbildungen:

18 der 58 Hufeisennierenträger hatten assoziierte Fehlbildungen (Tab. 11). Gleichzeitig urogenitale und nicht urogenitale Fehlbildungen hatten 6/18 Patienten mit assoziierten Fehlbildungen, nicht urogenitale assoziierte Fehlbildungen hatten 3/18 Patienten, rein urogenitale assoziierte Fehlbildungen fanden sich bei 9/18 Patienten.

3.5. Folgeerkrankungen:

3.5.1 Stauung:

Die Hydronephrose der Hufeisenniere wurde (Abb. 5) in Anlehnung an EMMETT in die Stadien 0-5 klassifiziert.**

* Die Untersuchung wurde durchgeführt von Prof. Dr. M. Georgi, Institut für Klinische Strahlenkunde der Universität Mainz.

** EMMETT-WITTEN
"Clinical Urography - An Atlas and Textbook of Roentgenologic Diagnosis" W.B. Saunders Company,
Philadelphia-London-Toronto 1971

Tabelle 11: Hufeisenniere und assoziierte Fehlbildungen

Assoziierte Fehlbildungen:	$n_{\text{ges.}} = 18$ von 58 Patienten
Urogenital und nicht-urogenital:	$n = 6$ von 18 Patienten Turner-Syndrom: $n = 3$ von 6 Pat. Meningomyelocele + Hydrocephalus + Harnblasendivertikel: - $n = 1$ von 6 Pat. Duodenalstenose + Leistenhoden + Hypospadias glandis + Daumenhypoplasie: $n = 1$ von 6 Pat. Wirbelkörperspaltbildung + Ureteratresie + multizystische Nierendysplasie: $n = 1$ von 6 Pat.
Nicht urogenital:	$n = 3$ von 18 Patienten Vitium cordis: $n = 1$ von 3 Pat. Meningomyelocele: $n = 1$ von 3 Pat. Wirbelkörperspaltbildung: $n = 1$ von 3 Pat.
Rein urogenital:	$n = 9$ von 18 Patienten *) Hydrocele testis: $n = 3$ von 9 Pat. Reflux: $n = 5$ von 9 Pat. Meatusstenose: $n = 1$ von 9 Pat. Harnblasendivertikel: $n = 1$ von 9 Pat. Uretermündungsdivertikel: $n = 1$ von 9 Pat. Doppelureter: $n = 1$ von 9 Pat. Mehrere Nierenhohlsysteme: $n = 1$ von 9 Pat. Zystennieren: $n = 1$ von 9 Pat.

*) Mehrere Patienten hatten kombinierte urogenitale Fehlbildungen

Dabei hatten 41 von 58 Patienten mit Hufeisenniere – das entspricht 96 von 116 renalen Hälften – keine Stauung. (Grad 0 und I nach EMMETT). 17 von 58 Patienten – 20 von 116 renalen Hälften – hatten eine ein – oder doppelseitige Hydro-nephrose, die sich wie folgt auf Grad 2,3,4 und 5 nach EMMETT verteilte (Abb. 5): Eine Harnstauung vom Grad 2 fand sich in 6 renalen Hälften bei 6 Patienten, einmal in der rechten Hälfte der Hufeisenniere und fünfmal in der linken Hälfte. Eine Harnstauung von Grad 3 fand sich in 8 renalen Hälften bei 6 Patienten, dreimal in der rechten Hälfte der Hufeisenniere, einmal in der linken Hälfte der Hufeisenniere, zweimal fand sich eine doppelseitige Hydronephrose. Eine Harnstauung vom Grad 4 fand sich in keinem Fall. Eine Harnstauung vom Grad 5 fand sich in 6 renalen Hälften bei 6 Patienten, dreimal in der rechten Hälfte der Hufeisenniere und dreimal in der linken Hälfte. Eine doppelseitige Harnstauung fand sich insgesamt bei drei Patienten: Rechts und links von Grad 3 nach EMMETT bei 2 Patienten, rechts von Grad 3 und links von Grad 5 bei einem Patienten mit Hufeisenniere. Da dieser Patient sowohl in Gruppe EMMETT 3 als auch in Gruppe EMMETT 5 erscheint, ist die Gesamtzahl von 18 Patienten in der Gruppenaufteilung erklärt.

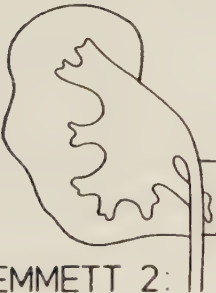
Abbildung 5: Stauung bei Hufeisenniere (EMMETT 0 - 5)



EMMETT 0:
n = 71 % *
n = 83 % **

* = aller Hufeisen-
nierenträger

** = aller renalen
Hälften



EMMETT 2:
n = 10 % *
n = 5 % **



EMMETT 4:
n = 0 %



EMMETT 3:
n = 10 % *
n = 7 % **



EMMETT 5:
n = 9 % *
n = 5 % **

Die Hydronephrose der Hufeisenniere wurde in Zusammenhang gebracht mit:

- Subpelviner Stenose des Ureters
- Hohem Abgang des Ureters
- Prävesikalem Abflußhindernis
- Steinbildung

Ein hoher Ureterabgang und eine subpelvine Stenose fanden sich bei 11 Hufeisennierenträgern, sechsmal rechts und fünfmal links, wobei bei 3 Patienten diese Ureterveränderungen ohne Folge, wie z. B. Steinbildung oder Stauung, waren.

Stauung zusammen mit subpelviner Stenose fand sich in 4 renalen Hälften bei 4 Patienten, dreimal in der rechten Hälfte der Hufeisenniere und einmal in der linken Hälfte (Davon einmal zusammen mit prävesikalem Abflußhindernis - Uretermündungsdivertikel). Stauung zusammen mit subpelviner Stenose und Steinbildung fand sich in 5 renalen Hälften bei 4 Patienten, einmal in der linken Hälfte der Hufeisenniere, zweimal in ihrer rechter Hälfte und einmal doppelseitig.

Stauung zusammen mit einem prävesikalen Abflußhindernis fand sich in 2 renalen Hälften bei 2 Patienten, es handelte sich in einem Fall um eine linksseitige Ureteratresie, im anderen Fall um ein linksseitiges Uretermündungsdivertikel (+subpelvine Stenose).

Stauung zusammen mit Steinbildung fand sich in 5 renalen Hälften bei 4 Patienten, dreimal in der linken Hälfte der Hufeisenniere und einmal doppelseitig.

Hierbei stellt sich die Frage, wie die Harnstauung zeitlich mit der Steinbildung zusammenhängt - ob die Stauung Ursache oder Folge der Steinbildung ist. Nach der Lokalisation der Steine kann eine Steinblockade mit nachfolgender Stauung nur in einem Fall (Ureterstein) angenommen werden.

In allen eben erwähnten Fällen entspricht die Lokalisation der Stauung (rechts oder links oder doppelseitig) der Lokalisation der mit ihr in Zusammenhang gebrachten, zum Teil ursächlich wirksamen Faktoren (hoher Ureterabgang, subpelvine Stenose, prävesikales Abflußhindernis, Ureterstein).

Bei 17 von 58 Hufeisennierenträgern fand sich eine Stauung, davon hatten 13 Patienten eine hufeisennierenspezifische Abflußstörung, die z.B. durch die anatomischen Besonderheiten der Hufeisenniere entsteht. Bei 4 von 13 Patienten mit hufeisennierenspezifischer Abflußstörung fand sich keiner der oben mit der Stauung in Zusammenhang gebrachten Faktoren - weder subpelvine Stenose noch hoher Ureterabgang noch Steinbildung.

3.5.2 Pyelonephritis und Bakteriurie:

Eine röntgenologisch erkennbare Pyelonephritis hatten 15 von 58 Patienten mit Hufeisenniere, davon 2 rechts, 8 links und 5 doppelseitig.

Die Diagnose Pyelonephritis wurde radiomorphologisch gestellt:

1. Bei akuter Pyelonephritis:

Enggestellte Kelche und Hauptkelchhälse
Hypotone Form des Nierenbeckenkelchsystems
Mäßige diffuse Vergrößerung der Nieren

2. Bei chronischer Pyelonephritis:

Verplumpung der Kelche und Reduktion des Parenchymmantels im befallenen Gebiet
Rarefizierung des arteriellen Gefäßbaumes in der Peripherie, gekennzeichnet durch obliterierende Veränderungen kleiner und kleinster Gefäße
Kaliberengere Venen
Die Rinden-Mark-Grenze ist im Renovasogramm nicht differenzierbar.
Pyelonephritische Schrumpfnieren.

VOGLER et al.: "Radiologische Diagnostik der Harnorgane".
(Thieme-Stuttgart 1974).

Von den 15 Patienten mit Pyelonephritis hatten 9 Patienten eine assoziierte Pyelonephritis mit Steinbildung oder Stauung (Tab. 12).

Tabelle 12: Pyelonephritis bei Hufeisenniere

	%	n
Pyelonephritis bei Hufeisenniere	25	15/58
Assoziierte Pyelonephritis	60	9/15
Pyelonephritis + Steine	(11)	1/9
Pyelonephritis + Stauung	(33)	3/9
Pyelonephritis + Steine + Stauung	(11)	1/9
Pyelonephritis + Steine + subp. Stenose	(11)	1/9
Pyelonephritis + Stauung + subp. Stenose	(22)	2/9
Pyelonephritis + Steine + Stauung + subp. Stenose	(11)	1/9

(55)

5/9

Eine Bakteriurie ($> 10^4$ Keime /ml Urin) fand sich bei 18 von 58 Patienten mit Hufeisenniere. (Tab. 13). 5/18 Patienten hatten eine unauffällige Hufeisenniere, weitere 5 Patienten hatten eine Bakteriurie mit assoziierten Hufeisennierenveränderungen (wie Steinbildung, Stauung, hoher Ureterabgang, subpelvine Stenose) ohne Zeichen einer Pyelonephritis. Eine Bakteriurie mit röntgenmorphologisch nachgewiesener Pyelonephritis fand sich bei 8/18 Patienten. Davon zeigten 4 Patienten zusätzlich noch andere Veränderungen (Stauung, Steinbildung, subpelvine Stenose, hoher Ureterabgang), bei 4 Patienten war die Bakteriurie nur mit einer Pyelonephritis verbunden.

Tabelle 13: Bakteriurie bei Hufeisenniere

	n
BAKTERIURIE von $> 10^4$ / ml	18 / 58 (31%)
KEIMSPEKTRUM :	
E. COLI	11 / 18
PSEUDOMONAS AERUGINOSA	5 / 18
STREPTOKOKKUS FAECALIS	4 / 18
PROTEUS VULGARIS	3 / 18
KLEBSIELLA	2 / 18
ENTEROKOKKEN	1 / 18
AEROBAKTER	1 / 18
AKINETOBACTER	1 / 18

3.5.3. Steine:

3.5.3.1 Anzahl und Sitz:

Von 58 Patienten mit Hufeisenniere wurde bei 18 Patienten eine Urolithiasis beobachtet, davon hatten 2 Patienten Rezidivsteine.

Diese 18 Patienten hatten insgesamt 26 Steine.

Steinlokalisation:

7 x Kelchsteine, 2 in der rechten Hälfte der Hufeisenniere, 5 in der linken Hälfte, ein Patient hatte bds. Kelchsteine.
3 x untere Polsteine, einer in der rechten Hälfte der Hufeisenniere und 2 in der linken Hälfte. 10 x Nierenbeckensteine, 3 in der rechten Hälfte der Hufeisenniere und 7 in der linken Hälfte, 2 Patienten hatten bds. Nierenbeckensteine, einer dieser 2 Patienten hatte rezidivierende Nierenbeckenausgußsteine. 6 x Uretersteine, alle 6 in der linken Hälfte der Hufeisenniere.

Nierenbeckensteine + Kelchsteine hatte 1 Patient

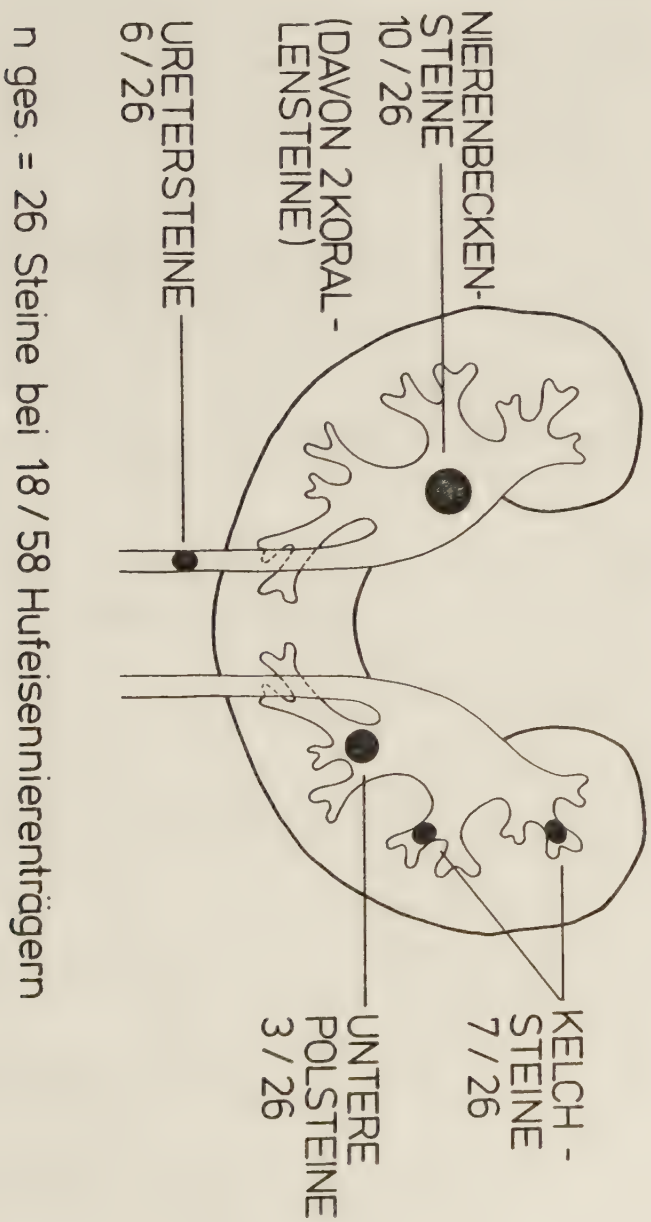
Nierenbeckensteine + untere Polsteine hatte 1 Patient.

Nierenbeckensteine + untere Polsteine + Kelchsteine hatte 1 Patient.

Uretersteine + untere Polsteine hatte 1 Patient.

(Anzahl und Sitz der Steine Abb. 6)

Abbildung 6: Anzahl und Sitz der Steine bei Hufeisenniere



3.5.3.2 Assoziierte Veränderungen:

6 der 18 Steinträger bei Hufeisenniere hatten keine assoziierten Veränderungen (Pyelonephritis, Stauung, Bakteriurie von mehr als 10^4 Keimen pro Milliliter). Die 12 restlichen Steinträger hatten folgende assoziierte Veränderungen:

- Stein + Stauung: 4 Patienten, links 1 Patient, rechts 2 Patienten, bds. 1 Patient.
- Stein + Pyelonephritis: 1 Patient (links)
- Stein + Bakteriurie: 2 Patienten (Steinbildung links)
- Stein + Stauung + Pyelonephritis: 1 Patient (links)
- Stein + Stauung + Pyelonephritis + Bakteriurie: 1 Patient (links)
- Stein + Stauung + Bakteriurie: 2 Patienten, links 1 Patient, bds. 1 Patient.
- Stein + Pyelonephritis + Bakteriurie: 1 Patient (links)

In allen Fällen stimmte die Lokalisation der Steinbildung mit der Lokalisation der assoziierten Veränderungen überein.

3.5.3.3 Steinelektrolyte und Steinanalysen:

Alle Hufeisennierenträger wurden einbestellt zur Bestimmung der Steinelektrolytwerte in Serum und Urin.

Bei 31 von 58 Hufeisennierenträgern konnten die Steinelektrolytwerte bestimmt werden, unter diesen 31 Patienten waren 11 Steinträger.

Verstorben waren inzwischen 7 von 58 Patienten, davon 1 Steinträger. Unbekannt verzogen waren 5 von 58 Patienten, nicht erschienen waren 15 von 58 Patienten. Es leben noch 6 Steinträger, ohne daß ihre Steinelektrolytwerte im Rahmen der Nachuntersuchung bestimmt werden konnten.

Untersuchungsspektrum:

Calcium- und Harnsäurewert im Serum,
Calcium-, Magnesium-, Harnsäurewert im Urin,
Calcium- Magnesium-Quotient im Urin.

Nach Erhalt dieser Werte wurde festgestellt, ob sie

- eingangs pathologisch waren (zum Diagnosezeitpunkt)
- später pathologisch waren (zur Zeit der Nachuntersuchung)
- nie pathologisch waren.

Dabei muß erwähnt werden, daß keiner der 58 Hufeisennieren-träger eine spezielle Steinprophylaxe einhielt.

Normalwerte:

Serumelektrolyte:

Calcium:	4,3 - 5,5 mval/l
Harnsäure:	2,4 - 6,9 mg % (enzymatische Bestimmungsmethode)

Urinelektrolyte:

Calcium:	6 - 17 mval/die
Magnesium:	5 - 18 mval/die
Harnsäure:	0,1 - 0,9 g/die

Calcium-Magnesium-Quotient : über 2 pathologisch.

Zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung hatten 3 von 11 untersuchten Steinträgern mindesten einen pathologischen Serum-Elektrolytwert und 4 von 20 untersuchten Hufeisennierenträgern ohne Steinbildung mindesten einen pathologischen Serum-Elektrolytwert. Keine Serum-Elektrolytveränderungen zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung hatten 8 von 11 Steinträgern und 16 von 20 "Nichtsteinträgern" (Tab. 14).

Zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung hatten 7 von 11 Steinträgern mindesten einen pathologischen Urin-Elektrolytwert und 10 von 20 "Nichtsteinträgern" mindesten einen pathologischen Urin-Elektrolytwert. Keine Urin-Elektrolytveränderungen zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung hatten 4 von 11 Steinträgern und 10 von 20 "Nichtsteinträgern" (Tab. 15).

Gleichzeitig Serum- und Urin-Elektrolytveränderungen hatten zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung 3 von 11 Steinträgern und 2 von 20 "Nichtsteinträgern".

Keine Elektrolytveränderungen - weder im Serum noch im Urin - hatten zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung 4 von 11 Steinträgern und 8 von 20 "Nichtsteinträgern".

Tabelle 14: Serumelektrolyte bei Hufeisenniere
(Ca⁺⁺, U⁻)

PATHOLOGISCH	STEINTRÄGER (n = 11)	ZUM DIAGNOSEZEITPUNKT	Ca ⁺⁺ ↑	n = 0
			Ca ⁺⁺ ↓	n = 1
			U ⁻ ↓	n = 2
		ZUM ZEITPUNKT DER NACHUNTERSUCHUNG	Ca ⁺⁺ ↑	n = 0
			Ca ⁺⁺ ↓	n = 0
			U ⁻ ↓	n = 3
	NICHTSTEIN - TRÄGER (n = 20)	ZUM DIAGNOSEZEITPUNKT	Ca ⁺⁺ ↑	n = 0
			Ca ⁺⁺ ↓	n = 0
			U ⁻ ↓	n = 0
		ZUM ZEITPUNKT DER NACHUNTERSUCHUNG	Ca ⁺⁺ ↑	n = 0
		Ca ⁺⁺ ↓	n = 0	
		U ⁻ ↓	n = 4	
NIE PATHOLOGISCH	STEINTRÄGER			n = 5
	NICHTSTEINTRÄGER			n = 16

↑ = erhöht

↓ = erniedrigt

Tabelle 15: Urinelektrolyte bei Hufeisenniere
(Ca^{++} , U^- , Mg^{++} , Ca^{++} - Mg^{++} -Quotient)

PATHOLOGISCH	STEINTRÄGER (n=11)	ZUM DIAGNOSEZEITPUNKT	NICHT BESTIMMT	
		ZUM ZEITPUNKT DER NACHUNTERSUCHUNG	$\text{Ca}^{++} \uparrow$	n= 5
			$\text{Ca}^{++} \downarrow$	n= 0
			$\text{Mg}^{++} \uparrow$	n= 1
			$\text{Mg}^{++} \downarrow$	n= 0
			$\text{U}^- \uparrow$	n= 1
			Ca^{++} - Mg^{++} - Quotient $\downarrow$	n= 3
	NICHTSTEIN- TRÄGER (n=20)	ZUM DIAGNOSEZEITPUNKT	NICHT BESTIMMT	
		ZUM ZEITPUNKT DER NACHUNTERSUCHUNG	$\text{Ca}^{++} \uparrow$	n= 1
			$\text{Ca}^{++} \downarrow$	n= 5
			$\text{Mg}^{++} \uparrow$	n= 0
			$\text{Mg}^{++} \downarrow$	n= 7
			$\text{U}^- \uparrow$	n= 1
			Ca^{++} - Mg^{++} - Quotient $\downarrow$	n= 5

$\uparrow$ = erhöht Es fanden sich gleichzeitige Veränderungen von Ca^{++} , Mg^{++} , U^-
 $\downarrow$ = erniedrigt und Ca^{++} - Mg^{++} - Quotient

Mögliche Konkurrenzursachen für pathologische Serum - und Urinelektrolytwerte waren:

- bei Steinträgern: Hyperparathyreoidismus (1 Patient)
 M. Cushing (1 Patient)
- bei "Nichtsteinträgern": Chronische Lymphadenose (1 Patient)

Zur Klärung der Art der Steinbildung in einer Hufeisenniere

- infektiös oder metabolisch - wurden assoziierte Veränderungen (Stauung, Pyelonephritis, Bakteriurie, Reflux) und Steinelektrolytwerte mit der Steinbildung in Zusammenhang gebracht (Tab. 17).

Mögliche Ursachen der infektiösen Steinbildung bei Hufeisenniere:

(17/58 Hufeisennierenträgern hatten Steine)

- Stauung auf der Seite der Steinbildung:
 (17 Patienten von 58, das entspricht 20 renalen Hälften, hatten Stauung ab Grad EMMETT 2)

8/18 Patienten mit Urolithiasis hatten eine Stauung auf der Seite der Steinbildung, davon hatten 6 Patienten einen Nierenbeckenstein, 1 Patient hatte einen Kelchstein und 1 Patient hatte einen Ureterstein, so daß nur in einem Fall (Ureterstein) die Stauung als Folge der Steinbildung anzusehen ist.

Von diesen 8 Patienten mit Stauung auf der Seite der Steinbildung hatten 4 Patienten mindestens einen pathologischen Steinelektrolytwert (Serum - und/oder Urinelektrolyte) zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung, hatten 2 Patienten keinen

pathologischen Steinelektrolytwert und waren 2 Patienten zur Nachuntersuchung aus verschiedenen Gründen (verstorben, verzogen) nicht erschienen.

- Pyelonephritis auf der Seite der Steinbildung:
(15/58 Hufeisennierenträgern hatten Pyelonephritis)

4/18 Patienten mit Urolithiasis hatten Pyelonephritis auf der Seite der Steinbildung.

Von diesen 4 Patienten hatten 2 Patienten mindestens einen pathologischen Steinelektrolytwert (nur pathologische Urinelektrolytwerte) und waren 2 Patienten zur Nachuntersuchung nicht erschienen.

- Bakteriurie ($> 10^4$ Keime /ml Urin)
(18/58 Hufeisennierenträgern hatten eine Bakteriurie)

6/18 Patienten mit Urolithiasis hatten eine Bakteriurie.

Keimspektrum:	Streptokokkus faecalis + Klebsiella
	E.coli
	E.coli + Aerobacter
	Pseudomonas
	Akinetobacter

Von diesen 6 Patienten hatten 3 Patienten mindestens einen pathologischen Steinelektrolytwert (Serum - und/oder Urinelektrolyte), hatte ein Patient keine Steinelektrolytveränderungen und waren 2 Patienten zur Nachuntersuchung nicht erschienen.

Gleichzeitig Pyelonephritis und Bakteriurie hatten 2 Patienten mit Steinbildung.

- Reflux auf der Seite der Steinbildung:

(4/58 Hufeisennierenträgern hatten einen vesico-ureteralen Reflux)

Kein Steinträger hatte einen vesico-ureteralen Reflux.

Steinanalyse bei Patienten mit Pyelonephritis und/oder Bakteriurie:

Wie schon erwähnt, konnten nicht bei allen Steinträgern Steinanalysen durchgeführt werden, da nur die operativ entfernten Steine untersucht wurden. Bei einem Teil der Steinträger war eine operative Steinentfernung nicht notwendig, bei anderen Steinträgern wurde ein spontaner Steinabgang erreicht.

Eine Steinanalyse wurde bei 4 Patienten mit Pyelonephritis und/oder Bakteriurie durchgeführt:

Es fand sich:

Hydroxylapatit > * Whewellit, Urat (2 Pat. mit Bakteriurie)

Whewellit > Weddelit = Hydroxylapatit (1 Pat. mit Pyelonephr.)

Brushit, Weddelit, Whewellit, Hydroxylapatit (1 Pat. mit Pyelonephritis und Bakteriurie)

*>:mehr als

= gleicher Anteil

Steinanalysen bei Hufeisennierenträgern:

18/58 Hufeisennierenträgern hatten eine Urolithiasis, bei 10/18 Steinträgern war eine Steinanalyse (von 10 Steinen) vorhanden. Sechsmal erfolgte die Steinanalyse mittels Röntgendiffraktometrie, viermal stammte das Ergebnis der Steinanalyse aus dem Krankenblatt. Hier ist die Methode der Steinanalyse nicht bekannt.

Bei 4/18 Steinträgern wurde kein Stein entfernt, daher ist die Zusammensetzung dieser Steine nicht bekannt, bei 2/18 Steinträgern wurde eine operative Steinentfernung ohne Steinanalyse durchgeführt, bei 2/18 Steinträgern erfolgte ein spontaner Steinabgang ohne Steinanalyse.

Die verschiedenen Einzelkomponenten und ihre Verteilung auf die einzelnen Steine (=Steinzusammensetzung) zeigt Tab. 16.

Tabelle 16: Steinanalysen bei 10 Hufeisennierenträgern

MONOMINERALISCHE STEINE: n=1 Natrium Urat			
Misch Steine:		n=9	
Einzelkomponenten in 9 Mischsteinen:		Hauptkomponenten der 9 Mischsteine:	
n-mal		n	
WHEWELLIT	6	ÜBERWIEGEND WHEWELLIT	3
WEDDELIT	5		
HYDROXYLAPATIT	4	ÜBERWIEGEND BRUSHIT	2
HARNSÄURE	2		
BRUSHIT	2	ÜBERWIEGEND HYDROXYLAPATIT	1
CALCIUMPHOSPHAT	2		
CALCIUMOXALATPHOSPHAT	1	CALCIUMPHOSPHAT	2
HARNSÄUREDIIHYDRAT	1		
WHITLOCKIT	1	CALCIUMOXALATPHOSPHAT	1

Erläuterungen zu Tab. 16:

Whewellit	= Calciumoxalatmonohydrat
Weddelit	= Calciumoxalatdihydrat
Apatit	= tertiäres Calciumphosphat + Calcium- fluorid oder + Calciumhydroxid
Ausgußsteine	= Calciumphosphatsteine
Brushit	= Calciumhydrophosphat
Whitlockit	= Calciumorthophosphat (Tricalcium- phosphat)
Struvit	= Magnesium-Ammoniumphosphat

Bei Infekten der ableitenden Harnwege entstehen vorwiegend Phosphatsteine und Struvit. Zu den Phosphat- und Karbonatsteinen gehören außer Struvit auch Apatit, Aragonit und Brushit.

Zur Klärung der Art der Steinbildung bei Hufeisenniere - infektiös oder metabolisch - wurden die Steinanalysen mit den Steinelektrolytwerten in Serum und Urin und mit möglichen assoziierten Hufeisennierenveränderungen in Zusammenhang gebracht:

- Bei 3/10 Patienten mit Steinanalyse waren keine Steinelektrolyte vorhanden.
- 2/10 Patienten mit Steinanalyse wiesen weder Serum- noch Urinelektrolytveränderungen auf.
- 5/10 Patienten mit Steinanalyse hatten Serum- oder Urinelektrolytveränderungen, wobei aber der Serum-Calciumwert bei keinem der Patienten verändert war.

- 9/10 Patienten mit Steinanalyse hatten assoziierte Veränderungen: 8 mal fand sich eine Stauung auf der Seite der Steinbildung, 2 mal fand sich eine röntgenologisch nachweisbare Pyelonephritis auf der Seite der Steinbildung, 4 mal fand sich eine Bakteriurie ($> 10^4$ Keime /ml) (Tab.17).

3.6 Therapie:

Nicht therapiebedürftig waren 21 von 58 Hufeisennierenträgern, 37 von 58 Hufeisennierenträgern wurden einer Therapie unterzogen, davon wurden 16 konservativ behandelt und 21 operativ behandelt; sie unterzogen sich 45 Einzeleingriffen.

Bei 12 Patienten wurde eine Symphysiotomie in folgender Kombination durchgeführt:

- Symphysiotomie + Nierenbeckenplastik +/- weitere Eingriffe
 - 5 mal
- Symphysiotomie + Polresektion +/- weitere Eingriffe
 - 4 mal
- Symphysiotomie + Lateropexie + weitere Eingriffe
 - 2 mal
- Symphysiotomie + Pyelolithotomie
 - 1 mal

Bei den restlichen 9 operierten Patienten wurde keine Symphysiotomie vorgenommen. Die in 6 Fällen durchgeführte Heminephrektomie erfolgte aus folgenden Gründen:

Tabelle 17: Synopsis von Steinelektrolyten, Steinalysen und assoziierten Veränderungen bei Hufeisenniere

STEINELEKTROLYTE:	STEINALYSEN:	ASSOZIIERTE PATHOLOGIE:
nicht vorhanden: n = 3	Ca - Phosphatstein	Stauung auf d. Seite d. Steinbildung Bakteriurie > 10 ⁴ /ml
	überwiegend Whewellit	keine
	überwiegend Brushit	Bakteriurie > 10 ⁴ /ml, Stauung u. Pyelonephritis auf d. Seite d. Steinbildung
nicht verändert: n = 2	Ca - Phosphatstein	Stauung auf d. Seite d. Steinbildung
	Ca - Oxalat - Phosphatstein	Stauung auf d. Seite d. Steinbildung
im Serum und Urin verändert: n = 2	überwiegend Hydroxylapatit	Stauung auf d. Seite d. Steinbildung Bakteriurie > 10 ⁴ /ml
Serum: U ⁺ Urin: Ca ⁺⁺ ↓ Ca ⁺⁺ /Mg ⁺⁺ ↓		
Serum: U ⁺ Urin: Ca ⁺⁺ ↓	überwiegend Brushit	Stauung auf d. Seite d. Steinbildung (V.a. Hyperparathyreoidismus)
im Urin verändert n = 3	überwiegend Whewellit	Stauung auf d. Seite d. Steinbildung
Ca ⁺⁺ ↑ Ca ⁺⁺ /Mg ⁺⁺ ↓		
Ca ⁺⁺ ↓	überwiegend Whewellit	Stauung auf d. Seite d. Steinbildung Pyelonephritis auf d. Seite d. Steinbildung
Ca ⁺⁺ /Mg ⁺⁺ ↓		
Mg ⁺⁺ ↓		
U ⁻ ↓	Na - Uratstein	Bakteriurie > 10 ⁴ /ml

↑ = erhöht
Ca⁺⁺ / Mg⁺⁺ = Calcium - Magnesium - Quotient

- In 5 Fällen wegen einer funktionslosen Nierenhälfte,
- in einem Fall wegen rezidivierender Nierenbeckensteine, wobei plastische Operationen am Nierenbecken vorausgegangen waren.

Art und Zahl der Einzeleingriffe sind aus Tab. 18 ersichtlich. Unmittelbar (1-2 Wochen) postoperative Komplikationen wurden bei 2 Patienten beobachtet:

- einmal bildete sich ein Urinextravasat,
- einmal entstand eine Kotfistel.

Tabelle 18: Therapie bei Hufeisenniere

Keine Therapie:		n = 21 / 58 Patienten		
Konservative Therapie:		n = 16 / 58 Patienten		
Operative Therapie:		n = 21 / 58 Patienten		
Einzeleingriffe:		n = 45 Einzeleingriffe bei 21 Patienten		
Heminephrektomie: n = 6	Nierenbeckenplastik: n = 5	Lateropexie: n = 6	Ureterotomie: n = 1	Uretero cysto - neostomie: n = 1
Symphysio - tomie: n = 12	Pyelolithotomie. n = 7 Pyelolithotomie 1x: n = 2 Pyelolithotomie 2x: n = 4 Pyelolithotomie) 2x: n = 1	Polresektion: n = 4	Ureterolyse n = 2	Schlingen - extraktion: n = 1

4. DISKUSSION

Anhand von 58 Hufeisennierenträgern aus dem Krankengut der Urologischen Universitätsklinik Mainz wurde auch die Steinbildungsneigung der Hufeisenniere neu überprüft.

Die Auswertung erfolgte unter folgenden Gesichtspunkten:

- Neigt die Hufeisenniere vermehrt zur Steinbildung?
- wenn ja - welche Art der Steinbildung - infektiös oder metabolisch - liegt vor ?
- Ist die Harnabflußstörung im Rahmen der Steinbildung bei Hufeisenniere bahnend oder ätiologisch wirksam?

Zur Klärung dieser Fragen war erforderlich:

- a) Die Überprüfung eventuell gleichzeitig mit der Urolithiasis vorhandener Pathologica (z.B. Stauung, Infektion)
- b) Die Steinanalyse
- c) Die Bestimmung der Steinelektrolytwerte in Serum und Urin, die hier erstmals bei Hufeisennierenträgern durchgeführt wurde.

Konsequenzen aus der Beantwortung ergäben sich bezüglich Therapie und Prophylaxe.

4.1. Allgemeine Kriterien

4.1.1 Häufigkeit

Innerhalb des Berichtszeitraumes von 22 Jahren fand sich eine Hufeisenniere bei 1 von 1194 intravenösen Urogrammen (entspricht 0,08 % der Urogramme) im Gegensatz zu BURKERT et al. (11) und LOWSLEY (49), die in 0,33-0,35 % der Urogramme eine Hufeisenniere entdeckten.

4.1.2 Geschlechtsverteilung:

In Übereinstimmung mit CASTANY et al. (12), COURT und AUBERT (19), DAJANI (21), KOTOWICZ et al. (43), SCHWESINGER et al. (60), ZONDEK und ZONDEK (76) ergaben unsere Untersuchungen ein Überwiegen der männlichen Hufeisennierenträger (männlich:weiblich = 2,2:1) während BURKERT et al. (11) gleiche Häufigkeit bei beiden Geschlechtern beobachteten.

4.2 Diagnose und Symptome:

Unser jüngster Patient war zum Zeitpunkt der Diagnose 2 Monate, der älteste 80 Jahre alt, das Durchschnittsalter lag bei 33,4 Jahren. Dies stimmt überein mit den Ergebnissen von WITHEHOUSE (75), COURT und AUBERT (19) und DAJANI (21).

Häufigkeitsgipfel fanden sich im 1. Lebensjahrzehnt (12 Patienten) und im 2. und 4. Lebensjahrzehnt (je 10 Patienten). Die Häufigkeitsgipfel im 2. und 4. Lebensjahrzehnt werden auch von COURT und AUBERT (19), DAJANI (21), KUMAR et al. (45) beschrieben. PITTS jr. und MUECKE (55) berichten zwar ebenfalls über einen Häufigkeitsgipfel im 1. Lebensjahrzehnt (43 ihrer 170 Hufeisennierenträger), jedoch nahm die Häufigkeit erst wieder mit dem 5. Lebensjahrzehnt zu. Dagegen nahm in unserem Krankengut jenseits des 5. Lebensjahrzehnts die Anzahl der Hufeisennierenträger deutlich ab (Tab. 10).

In der vorliegenden Untersuchung wurden die meisten Hufeisennieren im Kindes- und frühen Erwachsenenalter diagnostiziert. Im Kindesalter führte die klinische Manifestation der Hufeisenniere zu ihrer Entdeckung (11 klinisch symptomatische Hufeisennieren gegenüber 1 asymptomatischen Hufeisenniere in der Gruppe der 0-9-jährigen). In der mittleren Altersgruppe (40 - 49 Jahre) fanden sich gleichermaßen symptomatische und asymptomatische Hufeisennieren und ab der Gruppe der 60 - 69-jährigen überwogen die asymptomatischen Hufeisennieren (Tab. 10). Im höheren Lebensalter wurde die Hufeisenniere häufiger als Zufallsbefund im Rahmen einer Durchuntersuchung aufgrund anderer Erkrankungen entdeckt. Eine gegensätzliche Meinung vertreten SINGH et al.: Die Hufeisenniere verursacht erst im Erwachsenenalter Symptome. Anhand unserer Ergebnisse führten zur Diagnose der Hufeisenniere meist ihre Symptome, die meist früh auftraten : 17 Zufallsbefunde gegenüber 41 "symptomatischen" Hufeisennieren. Der Anteil der Zufallsbefunde - 29,3 % - stimmt im wesentlichen mit dem Zahlenmaterial aus der Literatur überein : 35 % CASTANY et al. (12), 25 % GLENN, zit. bei KILPATRICK (40), 36 von 105 Patienten nach KÖLLN et al. (41) und 12 von 53 Patienten nach SEELIGER (62).

Zur Diagnose "Hufeisenniere" führten:

- a) Krankheiten ohne Bezug : an erster Stelle rangierten Malignome mit 27 %. Es trat jedoch kein Fall einer Neoplasie der Hufeisenniere selbst auf. Dies entspricht den Mitteilungen von BLACKARD et al. (7), BURKERT et al. (11),

KOLLIAS und LENZ (42), KOTOWICZ et al. (43), REDMAN et al. (58). Bei keinem Patienten wurde ein Aneurysma der Bauchaorta beobachtet, wie es in der Literatur erwähnt wird (24,25,28,56).

- b) 53 % der Hufeisennierenträger mit urologischen Symptomen hatten Miktionsbeschwerden.

Bei 4 der 8 Patienten, die durch urologische Symptome als Hufeisennierenträger entdeckt wurden, führte eine Hämaturie zur Diagnose - etwa entsprechend den Zahlen von SEELIGER (62) und WITHEHOUSE (75), wogegen KÖLLN et al. (41) (24 von 105 Patienten), KUMAR et al. (45) und KVARSTEIN et al. (46) wesentlich häufiger eine Hämaturie erwähnen. Die Hämaturie ist nach CHAUVIN und CHAUVIN (14) meist durch Folgeerkrankungen bedingt, selten durch eine nicht erkrankte Hufeisenniere.

- c) Kongenitale Fehlbildungen waren bei 18 unserer 58 Hufeisenträger vorhanden, führten aber nur bei 6 von 58 Patienten zur Diagnose der Hufeisenniere. Entsprechend der Empfehlung, bei multiplen kongenitalen Fehlbildungen ein i. v. Urogramm durchzuführen, kam es auch bei 2 von 35 Patienten bei COURT und AUBERT (19) zur Entdeckung der Hufeisenniere.

Die Hufeisenniere ist wegen ihrer Kaudalverlagerung und Brückenbildung bei einem Trauma stärker als eine normale Niere gefährdet. Nach SCHWESINGER et al. (60) kommt es vorwiegend zur Ruptur im Bereich des Isthmus. Auch in unseren Untersuchungen wurde bei einem Kind eine Isthmusruptur nach Trauma entdeckt. Nach GAFFNEY (30) haben 20 % der Kinder mit renalem Trauma urologische Erkrankungen oder kongenitale Nierenanomalien.

4.3 Angiographie:

60 % (SYMES et al., 70,71) bis 80 % der Hufeisennieren haben eine abnorme arterielle Gefäßversorgung, wobei 1-10 Nierenarterien möglich sind (13,17,31). Meist wird die Hufeisenniere versorgt durch 3 Nierenarterien (PAPIN, zit. bei KILLEN et al. 39, VERECKEN et al. 73, WELSH et al. 74). Unsere 15 Angiographien erbrachten ein anderes Ergebnis:

In keinem Fall 3 Nierenarterien,
13 mal 5 und mehr Nierenarterien,
2 mal 4 Nierenarterien.

Keine unserer Angiographien zeigte einen normalen Befund.
Nach BOATMAN et al. (8) waren von 14 Angiographien 3 normal.

4.4 Assoziierte Fehlbildungen:

Häufig ist die Hufeisenniere mit weiteren Fehlbildungen kombiniert – bei der Auswertung unseres Krankengutes fanden sich bei 18 von 58 Hufeisennierenträgern (etwa 30 %) weitere Fehlbildungen, was der von CORICA et al. (18) angegebenen Häufigkeit von 25 % etwa entspricht (Tab. 11).

Dagegen halten SEGURA et al. (63) ZONDEK und ZONDEK (76) sowie COURT und AUBERT (19) das Zusammentreffen von Hufeisenniere und weiteren Fehlbildungen für häufiger:

52 % weitere Fehlbildungen bei 34 Kindern mit Hufeisenniere (SEGURA et al.)

50,5 % weitere Fehlbildungen bei 99 obduzierten Hufeisennieren (ZONDEK u. ZONDEK)

12 von 19 Kindern mit Hufeisenniere hatten weitere Fehlbildungen (COURT und AUBERT)

Kombinierte Fehlbildungen können einmal eine kranke Hufeisenniere bedingen (z.B. Ureterstenosen) und zum anderen auch zur Diagnose der Hufeisenniere führen - in unseren Untersuchungen in 6 von 58 Fällen.

Die assoziierten Fehlbildungen sind nicht auf das Urogenitalsystem beschränkt, obwohl zusammen mit der Hufeisenniere meist auch andere Fehlbildungen des Urogenitaltraktes vorliegen (bei 15 von 18 unserer Patienten). Die Hälfte der 18 Patienten zeigte rein urogenitale Fehlbildungen. Nur 2 Patienten von 18 hatten Veränderungen des Nierenparenchyms im Sinne einer Fehlbildung (Zystennieren), nur in einem Fall zeigte sich zusätzlich zur Hufeisenniere eine Veränderung des Nierenhohlsystems (mehrere Nierenhohlssysteme), sodaß also die der Hufeisenniere assoziierten Fehlbildungen zwar in der Hauptsache im Urogenitalsystem lokalisiert waren, hier aber weniger an der Hufeisenniere selbst. erinnert man sich an die Embryologie der Hufeisenniere und an die Theorie von KRAFFT (44) bezüglich der Seltenheit der Wilms-Tumoren bei Hufeisenniere, so erscheint diese Beobachtung bemerkenswert.

Dementsprechend werden in der für diese Arbeit ausgewerteten Literatur auch nur 3 Fälle einer rein renalen assoziierten Fehlbildung beschrieben (CORICA et al. (18), TOWBIN et al. (72), QUÉNU (57)).

Im Rahmen eines Turner-Syndroms (hier 3 von 18 Patienten ist eine Hufeisenniere zu erwarten, doch sollte immer eine Kombination von Fehlbildungen, ob auf das Urogenitalsystem beschränkt oder nicht, dazu führen, nach einer Hufeisenniere zu suchen.

4.5 Folgeerkrankungen

Obwohl DAJANI (21) und BELL, (bei 60) feststellen, daß eine Hufeisenniere nicht häufiger als eine normale Niere erkrankt besteht bei der Mehrzahl der Autoren Übereinstimmung über eine vermehrte Krankheitsdisposition der Hufeisenniere (u.a. GIBSON 32, HOOFER 36), wobei WITHEHOUSE (75) die Hufeisenniere sogar als prädisponiert für Erkrankungen ansieht. Die niedrigste Zahlenangabe findet sich bei KRAFFT (44), der nur 16 % der Hufeisennieren eine vermehrte Krankheitsdisposition zuerkennt, alle anderen Autoren geben wesentlich höhere Prozentzahlen an:

50 % (CHOOVICHIAN et al. 16, SEELIGER 62)

75 % (KILPATRICK, 40)

80 - 90 % (FARMAN 26, FRAWLEY et al 28)

Zwar kann nach LOWSLEY (49) nahezu jeder Typ einer Nierenerkrankung bei Hufeisenniere auftreten, besonders hervorzuheben.

werden jedoch immer wieder Stauung, Infektion und Steinbildung (36,39,42,46,65,67).

Bezüglich der Wertigkeit dieser Folgeerkrankungen gehen die Meinungen auseinander:

Während KRAFFT (44) und COURT und AUBERT (19) die Steinbildung besonders hervorheben (zusätzlich zu Mißbildungen am Ureterabgang), halten KILPATRICK (40) und KUMAR et al. (45) die Stauung für die wichtigste Folgeerkrankung, begründet durch ihre verschiedenen-hufeisennierenspezifischen - Ursachen und durch ihre Stellung in einer pathogenetischen Kette:

Stauung - Infektion - Steinbildung oder

Stauung - Steinbildung - Infektion.

Zur Klärung der Art der Steinbildung und der Rolle der Stauung bei Hufeisenniere muß die Wechselwirkung zwischen Stauung und Steinbildung und eine mögliche Einflußnahme verschiedener anderer Pathologica (z.B. Pyelonephritis, Bakteriurie...) beachtet werden.

Tabelle 19: Häufigkeit der Folgeerkrankungen

Autor	Gesamtzahl der Pat.	Stauung	Eigenes Krankengut	Gesamtzahl der Pat.	Stauung
	n	%		n	%
COURT u. AUBERT	35	49		58	29
HOFMANN et al	30	70			
MAURER et al	23	17			
PITTS jr. u. MUECKE	170	15			
SEELIGER	53	23			
WITHEHOUSE	59	32			
ZONDEK u. ZONDEK	22	73			
		Infektion PN			Infektion PN
	n	%		n	%
HOFMANN et al	30	17		58	43
KUMAR et al	24	25			
KVARSTEIN et al	14	36			
SEELIGER	53	7			
WITHEHOUSE	59	41			
ZONDEK u. ZONDEK	22	18			
		Steine			Steine
	n	%		n	%
COURT u. AUBERT	35	37		58	31
MAURER et al	23	26			
PITTS jr. u. MUECKE	170	21			
SEELIGER	53	34			
WITHEHOUSE	59	8,5			
ZMERLI et al	30	47			
ZONDEK u. ZONDEK	22	4			

PN = Pyelonephritis

4.5.1 Stauung:

41 von 58 Patienten - 96 renale Hälften - 71 % aller Hufeisennierenträger, 83 % aller renalen Hälften, zeigten keine Stauung. 17 von 58 Patienten - 20 renale Hälften zeigten eine Stauung von Grad 2,3 und 5 nach EMMETT (Abb. 5), wobei sich die verschiedenen Grade der Stauung auf etwa die gleiche Anzahl von Patienten verteilen:

Grad 2:5% aller renalen Hälften, 10% aller Hufeisennierenträger

Grad 3:7% aller renalen Hälften, 10% aller Hufeisennierenträger

Grad 5:5% aller renalen Hälften, 9% aller Hufeisennierenträger

Dabei war die linke Hälfte der Hufeisenniere bevorzugt.

Ursachen der Stauung sind:

- a) Die hufeisennieren-eigene Anatomie, die sich nicht bei normaler Niere findet:

Ureterkompression durch kreuzende akzessorische Gefäße (GRÉGOIR 33, HOFMANN et al. 35, SEELIGER 62). Ureterkompression durch Verlauf über den Isthmus (GRÉGOIR 33, KUMAR et al. 45, SEELIGER 62). Hier kann man von hufeisennierenspezifischer Stauung im engeren Sinn sprechen.

- b) Krankhafte Veränderungen, die sich auch bei normaler Niere finden, jedoch bei Hufeisenniere vermehrt auftreten: Subpelvine Stenose und hoher Ureterabgang (GRÉGOIR 33, HOFMANN et al. 35, KUMAR et al. 45).

Prävesikales Abflußhindernis - z.B. kongenitale Ureterstenosen (SEELIGER 62), Steinbildung.

Auch hier kann die Stauung "hufeisennierenspezifisch" genannt werden, wenn sie durch vermehrt bei Hufeisenniere auftretende Veränderungen bedingt ist.

Nur 3 von 11 Patienten hatten einen hohen Ureterabgang und /oder eine subpelvine Stenose ohne Stauung und/oder Steinbildung.

- Stauung plus subpelvine Stenose fand sich in 4 renalen Hälften bei 4 Patienten.
- Stauung plus subpelvine Stenose plus Steinbildung fand sich in 5 renalen Hälften bei 4 Patienten, das heißt: die Steinbildung ist als Folge der Stauung möglich, die Stauung ist als Folge der subpelvinen Stenose möglich - eine subpelvine Stenose tritt vermehrt bei Hufeisenniere auf, sodaß die Steinbildung hier letztendlich auf (anatomische) Hufeisennierenbesonderheiten zurückzuführen ist.
- Stauung plus prävesikales Abflußhindernis fand sich in 2 renalen Hälften bei 2 Patienten (davon einmal plus subpelvine Stenose). Es handelte sich um eine Ureteratresie und um ein Uretermündungsdivertikel - beides Fehlbildungen, die vermehrt bei Hufeisenniere auftreten. Auch hier sind also Hufeisennierenbesonderheiten die Ursache der Stauung.
- Stauung plus Steinbildung fand sich in 5 renalen Hälften bei 4 Patienten. Von allen hier im Zusammenhang mit der Stauung näher untersuchten assoziierten Veränderungen ist die Steinbildung (s.auch Stauung plus subpelvine Stenose

plus Steinbildung) am häufigsten vertreten. Es kann jedoch im Zusammenhang mit der Steinbildung nicht von Stauungsursache gesprochen werden, da nur in einem Fall (Ureterstein) eine Steinblockade mit nachfolgender Stauung auftrat. Die Stauung ist also hier als mögliche Ursache der Steinbildung anzusehen, war für eine infektiöse Steinbildung spricht.

Beweisend für die Wechselwirkung zwischen Stauung und assoziierten Hufeisennierenveränderungen ist die in allen Fällen bestehende Seitengleichheit von Stauung und assoziierten Veränderungen. Gleiche Stauungshäufigkeit findet sich bei WITHEHOUSE (75), geringere Häufigkeit nur bei SEELIGER (62), überwiegend wird in der Literatur häufiger eine Stauung bei Hufeisenniere beschrieben (COURT und AUBERT 19, HOFMANN et al. 35, ZONDEK und ZONDEK 76) (Tab. 19).

Hufeisennierenspezifische Stauung fand sich bei 13 von 17 Patienten:

4 von 17 Patienten zeigten nur Stauung ohne assoziierte Veränderungen, so daß man hier die Hufeisenniere allein (z.B. durch Ureterkompression durch kreuzende Gefäße und Verlauf über den Isthmus) als Stauungsursache ansehen sollte. Bei den übrigen 9 Patienten fanden sich Stauungsursachen, die vermehrt bei Hufeisennieren auftreten:

8 mal subpelvine Stenose
davon 4 mal plus Stein, 1 mal plus
prävesikales Abflußhindernis
1 mal (plus 1 mal s.o.) prävesikales
Abflußhindernis
- in beiden Fällen assoziierte Fehlbildungen

Auch hier kann also die Stauung hufeisennierenspezifisch
(im weiteren Sinn) genannt werden.

Die Steinbildung kann der Gruppe der Stauungsursachen nach
unseren Ergebnissen nicht zugeordnet werden, da nur in einem
Fall eine Steinblockade auftrat.

Die zentrale Rolle der Stauung erklärt sich aus folgenden
Tatsachen:

- a) Sie ist nach unseren Ergebnissen vorwiegend durch Besonder-
heiten der Hufeisenniere bedingt - bei 13 von 17 Patienten
(Anatomie, Fehlbildungen)
- b) Sie führt zu Steinbildung - 3 + 4 von 17 Patienten - und
Infektion (s.4.5.2)

4.5.2 Pyelonephritis und Bakteriurie:

25 von 58 Hufeisennierenträgern hatten eine Infektion (Pyelo-
nephritis und/oder Bakteriurie) was in etwa mit den Zahlen-
angaben von KVARSTEIN et al. (46) übereinstimmt (Tab.19).
Insgesamt wird in der Literatur sehr viel seltener Infektion
bei Hufeisenniere beschrieben (CASTANY et al. 12, KUMAR
et al. 45, SEELIGER 62, ZONDEK und ZONDEK 76).

15/58. (25 %) unserer Patienten hatten eine röntgenologisch erkennbare Pyelonephritis, wobei die linke Hälfte der Hufeisenniere deutlich bevorzugt war : 2 mal in der rechten Hälfte, 8 mal in der linken Hälfte, 5 mal doppelseitig (vgl. WITTHEOUSE 75).

6/15 Patienten (40 %) hatten eine Pyelonephritis ohne assoziierte Veränderungen.

9/15 Patienten (60 %) - also mehr als die Hälfte - hatten eine Pyelonephritis mit assoziierten Veränderungen (Steine, Stauung, subpelvine Stenose) (Tab. 12). Auch hier stimmte als Beweis der Wechselwirkung die Seitenlokalisation von Pyelonephritis und assoziierten Veränderungen immer überein. Bringt man die Pyelonephritis mit den assoziierten Veränderungen in Zusammenhang, stellt sich die Frage, ob sie als Ursache der Steinbildung (=infektiöse Steinbildung) angesehen werden kann, wobei sie entweder direkte Ursache der Steinbildung sein könnte oder im Rahmen einer pathogenetischen Kette-subpelvine Stenose - Stauung - Pyelonephritis - Steinbildung - zur Steinbildung beitragen könnte.

Bei 1/9 Patienten fand sich eine Pyelonephritis plus Steinbildung ohne andere Veränderungen, bei 1/9 Patienten fand sich eine Pyelonephritis plus subpelvine Stenose plus Steinbildung, sodaß hier die Steinbildung im Rahmen ihrer infektiösen Genese als direkte Folge der Pyelonephritis möglich wäre. Bei den restlichen 7/9 Patienten fand sich immer eine Stauung zusammen mit anderen Veränderungen, eindeutig ist also die bahnende Rolle der Stauung für die Pyelonephritis, was zur Erklärung der bei Hufeisenniere vermehrt auftretenden Pyelonephritis beiträgt.

Da aber bei 5/9 Patienten keine Steinbildung mit der Pyelonephritis verbunden war und nur 4/9 Patienten gleichzeitig Steinbildung und Pyelonephritis zeigten, dabei

1 mal Pyelonephritis plus Stein ohne sonstige Veränderungen,
1 mal Pyelonephritis plus subpelvine Stenose plus Stein ohne Stauung,

2 mal Pyelonephritis plus Stein plus Stauung (plus subpelvine Stenose) -

läßt sich in dieser Studie nicht eindeutig feststellen, ob die Pyelonephritis bahrend für die Steinbildung wirksam ist.

Bei 18/58 Patienten (31 %) fand sich eine Bakteriurie ($> 10^4$ Keime /ml Urin). (Tab. 13). Bei 9/18 Patienten läßt sich ein Entstehungsmechanismus der Bakteriurie wie bei normaler Niere annehmen, da 5/18 Patienten nur eine Bakteriurie ohne weitere Veränderungen hatten und 4/18 Patienten eine Bakteriurie plus Pyelonephritis ohne weitere Veränderungen. Hierbei wäre die Pyelonephritis allein eine Folge der Bakteriurie.

Die restlichen 9/18 Patienten zeigten zusätzlich zu Bakteriurie und Pyelonephritis weitere Veränderungen. Bei 5 dieser Patienten fanden sich assoziierte Veränderungen (Stauung, Steinbildung, subpelvine Stenose, hoher Ureterabgang) ohne Pyelonephritis. Es ist anzunehmen, daß bei diesen 9 Patienten eine durch die Besonderheiten der Hufeisenniere gebahnte -also hufeisennierenspezifische - Bakteriurie vorlag. Auch hier wäre eine infektiöse Steinbildung in der Folge möglich.

4.5.3 Steine:

4.5.3.1 Anzahl und Sitz (Abb. 6)

Es fanden sich 26 Steine bei 18 von 58 Patienten (= 31 %), übereinstimmend mit den Zahlenangaben von SEELIGER und RATHBURN, zit. bei SCHWESINGER et al. (60). Nur ZMERLI et al. (77) berichten über größere Häufigkeit der Steinbildung in Hufeisenniere, CASTANY et al. (12) PITTS jr. und MUECKE (55), sowie WITHEHOUSE (75) gehen niedrigere Zahlen an, wobei in den Untersuchungen von WITHEHOUSE nur bei 5 von 59 Patienten (= 8,5 %) eine Steinbildung beobachtet wurde (Tab.19). Bei nur 2 Patienten wurden Rezidivsteine beobachtet, was möglicherweise mit der Art der operativen Therapie (Kombinationschirurgie) zusammenhängt, bei einem dieser Patienten handelte es sich um rezidivierende Nierenbeckenausgußsteine bei Verdacht auf Hyperparathyreoidismus.

Bezüglich des Sitzes der Steine können nur die unteren Polsteine als hufeisennierenspezifisch gelten, da der untere Pol des Nierenbeckens wegen schlechter Drainage - er liegt unterhalb des Niveaus des Ureterabgangs - die Funktion eines "Schlammfängers" erhält.

Ebenso wie bei der Pyelonephritis wurde auch bei der Steinbildung die linke Hälfte der Hufeisenniere bevorzugt : 20 Steine links, 6 Steine rechts (vgl. WITHEHOUSE, 75).

4.5.3.2 Assoziierte Veränderungen:

Bei 6/18 Patienten - 1/3 - fand sich eine Steinbildung ohne assoziierte Veränderungen, wobei hier eine metabolische Genese denkbar wäre.

Bei 12/18 Patienten -2/3 - war die Steinbildung assoziiert mit weiteren Veränderungen. Auch hier wurde immer eine Übereinstimmung der Seitenlokalisation beobachtet.

Im Rahmen der vorliegenden Untersuchung stellte sich die Frage nach der Rolle der Stauung bei der Steinbildung in Hufeisennieren - ätiologisch oder bahrend? Wäre die Stauung für die Steinbildung ätiologisch, dürfte es ohne Stauung nicht zur Steinbildung kommen - "kein Stein ohne Stauung" - wäre die Stauung für die Steinbildung bahrend wirksam, müsste vermehrt Stauung plus Steinbildung zu beobachten sein.

- Steinbildung ohne Stauung wurde bei 10/18 Patienten beobachtet:

6 mal nur Steinbildung plus 4 mal Steinbildung plus assoziierte Veränderungen ohne Stauung.

- Steinbildung plus Stauung allein (ohne andere Veränderungen) wurde bei 4/18 Patienten beobachtet

- Steinbildung plus Stauung plus weitere Veränderungen wurde bei 4/18 Patienten beobachtet.

Insgesamt war also bei 8/18 Steinträgern gleichzeitig eine Stauung vorhanden und bei 8/12 Steinträgern mit assoziierten Veränderungen eine Stauung beteiligt.

Daraus läßt sich herleiten:

a) Die Stauung allein (4/18 Patienten) kann zur Steinbildung führen. Da in unseren Untersuchungen überwiegend hufeisennierenspezifische Stauungsursachen auftraten, erklärt sich auch die vermehrte Steinbildungsneigung der Hufeisenniere.

b) Bei etwa der Hälfte (8/18) der Steinträger und bei über die Hälfte (8/12) der Steinträger mit assoziierten Veränderungen war die Stauung beteiligt – was ihrer zentralen Rolle entspricht.

Nach den vorliegenden Ergebnissen ist also die Stauung im Rahmen der Steinbildung nicht ätiologisch, da 10/18 Steinträgern keine Stauung zeigten, sie ist aber bahrend wirksam, da sie häufiger als andere Veränderungen im Zusammenhang mit Steinbildung beobachtet wurde.

Kofaktoren der Steinentstehung können Pyelonephritis und Bakteriurie sein:

5/18 Steinträgern zeigten gleichzeitig eine Bakteriurie,

4/18 Steinträgern zeigten gleichzeitig eine Pyelonephritis.

Die infektiöse Steinbildung wird gebahnt durch assoziierte Veränderungen. Da 2/3 der Steinträger gleichzeitig assoziierte Veränderungen aufwiesen, kann in diesem Zusammenhang von einem Überwiegen der infektiösen Steinbildung gesprochen werden.

4.5.3.3 Steinelektrolyte und Steinanalyse:

Zur weiteren Klärung der Art der Steinbildung war die Bestimmung der Steinelektrolyte und die Steinanalyse notwendig.

Ausgewertet wurden die Steinelektrolytwerte in Serum und Urin von 31 Hufeisennierenträgern : 11 Steinträgern, 20 Nicht-Steinträger.

Dabei wurde unterschieden zwischen:

- a) Steinträgern und Nicht-Steinträgern
- b) Serum- und Urinelektrolytveränderungen
- c) Bestimmungszeitpunkt:

erste Bestimmung bei Diagnosestellung,

zweite Bestimmung als Nachuntersuchung im Rahmen der vor-
liegenden Arbeit

Nie pathologische Steinelektrolytwerte (Serum) hatten 5/11
Steinträgern (45 %) und 16/20 Nicht-Steinträgern (80 %).

Zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung hatten 4/11 (36 %) Stein-
trägern und 8/20 (40 %) Nicht-Steinträgern keinen patholog-
ischen Steinelektrolytwert (Serum und Urin).

Mindestens einen pathologischen Serumelektrolytwert hatten
3/11 Steinträgern (27 %) und 4/20 Nicht-Steinträgern (20%).

Mindestens einen pathologischen Urinelektrolytwert hatten
7/11 Steinträgern (63 %) und 10/20 Nicht-Steinträgern (50 %).

Gleichzeitig Serum- und Urinelektrolytveränderungen hatten
3/11 Steinträgern (27 %) und 2/20 Nicht-Steinträgern (10 %)
(Tab. 14 und 15).

Zum Diagnosezeitpunkt hatten nur Steinträger (3) pathologische
Serumelektrolytwerte, zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung
zeigten Steinträger etwas häufiger Elektrolytveränderungen.
Insgesamt fanden sich bei Stein- und Nicht-Steinträgern häu-
figer Urinelektrolytveränderungen.

Die metabolische Steingenese setzt Veränderungen der Serum- und Urinelektrolytwerte voraus. Die Tatsache, daß Hufeisennierenträger mit Urolithiasis häufiger Serumelektrolytveränderungen (vorwiegend U^-) und Urinelektrolytveränderungen gegenüber Hufeisennierenträgern ohne Urolithiasis hatten, spricht zumindest für eine Beteiligung des metabolischen Mechanismus an der Steingenese. Andererseits zeigten auch Nicht-Steinträger pathologische Serum- und Urinelektrolytwerte, was die metabolische Steingenese in Frage stellt.

Nach den Ergebnissen der Steinsprechstunde der Urologischen Universitätsklinik Mainz haben 80 % der Steinträger (mit normaler Niere) keine Veränderungen der Steinelektrolyte. Da nach unseren Ergebnissen beide Gruppen von Hufeisennierenträgern - sowohl Stein- als auch Nicht-Steinträger - Veränderungen der Steinelektrolyte aufwiesen, läßt sich möglicherweise auf einen "hufeisennierenspezifischen" Mechanismus der Elektrolytbeeinflussung schließen, was jedoch nicht zwangsläufig zur Steinbildung führen muß. Die Störung müßte ihren Sitz im Nierenparenchym haben, denkbar wäre zum Beispiel eine Tubulusfunktionsstörung, die zu Veränderungen der Urin- und Serumelektrolytwerte führt.

Bei 7 der Patienten mit Steinanalyse waren gleichzeitig die Steinelektrolytwerte bestimmt, es fanden sich in allen Fällen assoziierte Veränderungen:

6 mal Stauung (1 mal plus Bakteriurie, 1 mal plus Pyelonephritis) 1 mal Bakteriurie

und nur bei zweien dieser Patienten waren die Steinelektrolytwerte im Normbereich (Tab. 17).

Zusammenfassend lassen zwei Tatsachen an eine metabolische Steingenese in Hufeisennieren denken:

- a) 7 der 11 Steinträger zeigten eine vermehrte Ausscheidung steinbildender Substanzen.
- b) Es gilt auch die Umkehrung, daß "Nicht-Steinträger" keine vermehrte Ausscheidung steinbildender Substanzen aufwiesen.

Nach den vorliegenden Ergebnissen ist eine metabolische Steinbildung in Hufeisennieren nicht auszuschließen. Um eine eindeutige Aussage zuzulassen, ist jedoch die beobachtete Inzidenz zu gering. Es bedarf zum Nachweis der besonderen Gefährdung der Hufeisennierenträger einer systematischen prospektiven Analyse mit Steinabklärungsprogramm.

Unseres Wissens existieren bisher in der Literatur keine Angaben über Steinelektrolytwerte bei Hufeisenniere.

Die Annahme einer infektiösen Steinbildung wird im eigenen Krankengut gestützt (Tab. 20); infektbegünstigende Faktoren waren bei der Mehrzahl der 18 Steinträger nachzuweisen.

Tabelle 20: Ursache und Art der Steinbildung bei Hufeisenniere

Steinbildung (18 / 58 Pat.)plus			
Stauung	Pyelonephritis	Bakteriurie	
8 / 18 Pat. davon 1mal Stauung Folge der Stein- bildung 7mal Stauung Ursache der Steinbildung	4 / 18 Pat.	6 / 18 Pat.	
4 / 8 path. Stein - elektrolyte (Serum+/-oder Urin) 2 / 8 normale Stein - elektrolyte 2 / 8 keine Werte vor- handen	2 / 4 path. Urinelektrolyte 2 / 4 keine Werte vor - handen	3 / 6 path. Stein - elektrolyte (Serum+/-oder Urin) 1 / 6 normale Stein - elektrolyte 2 / 6 keine Werte vor- handen	
Folge : Maximal 6 Pat. können path.Steinelektrolyte + Stauung haben-Stein- genese : INFEKTÖS +METABOLISCH mindestens 2 Pat. zeigten Stauung ohne path. Steinelektrolyte : REIN INFEKTÖS	Folge : Maximal 4 Pat. können path.Steinelektrolyte + Pyelonephritis haben-Stein- genese : INFEKTÖS + METABOLISCH	Folge : Maximal 5 Pat. können path.Steinelektrolyte + Bakteriurie haben-Stein- genese : INFEKTÖS + METABOLISCH mindestens 1 Pat. zeigte Bakteriurie ohne path. Steinelektrolyte : REIN INFEKTÖS	

Die Steinanalyse gibt weiteren Aufschluß über den Mechanismus der Steinbildung: bei infektiöser Steinbildung erwartet man die sogenannten Infektsteine:

Apatit

Struvit

Aragonit

Brushit – alles Phosphatsteine.

Es wurden 10 Steine von 10 Patienten analysiert, dabei fanden sich bei insgesamt 24 Einzelkomponenten 9 mal "Infektstein"-Einzelkomponenten. Nach den Hauptkomponenten waren 6 von 10 Steinen überwiegend Infektsteine. Auch die Steinanalyse unterstützt also die Theorie der infektiösen Steinbildung. 9 von 10 Patienten mit Steinanalyse zeigten assoziierte Veränderungen an der Hufeisenniere (Tab. 17), bei einem Patienten ohne assoziierte Veränderungen wäre nach der Steinanalyse eine rein metabolische Steinbildung möglich (Whewellit – kein Infektstein) – leider waren bei diesem Patienten keine Steinelektrolytwerte vorhanden.

5 der 9 Patienten mit assoziierter Pathologie hatten erhöhte Steinelektrolytwerte, 2 hatten normale Steinelektrolytwerte, von den restlichen 2 Patienten war kein Steinelektrolytwert vorhanden.

Maximal könnten also 7 Patienten pathologische Steinelektrolytwerte zeigen, der Steinbildungsmechanismus wäre hier infektiös und metabolisch.

Mindestens 2 Patienten hatten normale Steinelektrolytwerte bei assoziierter Pathologie – in beiden Fällen handelte es sich nur um Stauung – hier ist ein rein infektiöser Steinbildungsmechanismus anzunehmen. Dementsprechend erbrachte die Steinanalyse in beiden Fällen Infektsteine.

- Bei veränderten Serum- und Urinelektrolytwerten waren immer auch assoziierte Pathologica nachweisbar, es konnte also in keinem Fall ein rein metabolischer Steinbildungsmechanismus nachgewiesen werden, auch hier ergab die Steinanalyse nur Infektsteine. Als Konkurrenzursache für erhöhte Serum- und Urinelektrolyte fand sich bei einem Patienten ein Hyperparathyreoidismus.
- Bei veränderten Urinelektrolyten und normalen Serumelektrolyten waren ebenfalls immer assoziierte Pathologica nachweisbar, überraschenderweise ergab die Steinanalyse hier keine Infektsteine. Jedoch waren bei zweien dieser 3 Patienten Pyelonephritis und Bakteriurie vorhanden.

Zusammenfassend spricht für das Überwiegen des infektiösen Steinbildungsmechanismus bei Hufeisenniere:

- a) Bei 9 von 10 Steinträgern mit Steinanalyse waren assoziierte Veränderungen nachweisbar.
- b) 6 von 10 Steinen waren – nach ihrer Hauptkomponente – Infektsteine.

- c) Bei mindestens 5 Patienten mit pathologischen Steinelektrolytwerten fanden sich 4 mal Infektsteine.
- d) Die Steinanalyse der 4 Patienten mit Pyelonephritis und/oder Bakteriurie ergab in allen Fällen Infektsteinkomponenten.

Die Tatsache, daß in 8 von 9 Fällen die Stauung als assoziierte Hufeisennierenveränderung beteiligt war (Tab. 17), verdeutlicht auch hier wieder ihre zentrale Stellung im Rahmen der Steinbildung.

DEW et al. (23) bestätigten in ihrer Casuistik die bahnende Rolle der Stauung: Es handelte sich um einen Hufeisennierenträger mit Ursprung der gonadalen Gefäße aus der Nierenarterie. Bei der Entdeckung der Hufeisenniere bestand eine Abflußstörung, die durch Nierenbeckenplastik allein behoben werden sollte. Trotzdem kam es später zur Bildung zweier Kelchsteine bei Hydronephrose. SYCINSKI et al. (69) berichten über einen Patienten, bei dem ein Hiluslipom an der Hufeisenniere zur Einengung des Ureterlumens mit nachfolgender einseitiger Steinbildung führte. COURT und Aubert (19) berichten über 35 Hufeisennierenträger, davon wurde bei 13 Patienten eine Steinbildung beobachtet. 12 dieser Patienten wurden 24 operativen Eingriffen unterzogen - alle Steinträger wurden im Mittel zweimal operiert. Nach Ansicht von COURT und AUBERT verschlechtert Steinbildung in einer Hufeisenniere ihre Prognose.

4.6. Therapie:

21 von 58 Hufeisennierenträgern waren nicht therapiebedürftig (36,2 %), 37 von 58 Hufeisennierenträgern waren therapiebedürftig (63,8 %), 16 von 37 wurden konservativ behandelt (27 % von 58 Hufeisennierenträgern), 21 von 37 wurden operativ behandelt (36 % von 58 Hufeisennierenträgern). Es wurden 45 Einzeleingriffe durchgeführt (Tab. 18).

Obwohl mit 63,8 % ein überwiegender Anteil kranker - also therapiebedürftiger Hufeisennieren vorhanden war, fand sich die gleiche Prozentzahl operierter (36 %) und gesunder Hufeisennieren (36 %).

Mit 36 % liegt die Operationshäufigkeit unserer Patienten zwischen den von BOATMAN et al. (8) CULP et al. (20), GREGOIR (33), KUMAR et al. (45), angegebenen Zahlen von 25 % und der von DAJANI (21) angegebenen Häufigkeit von 50 %. Unsere Patienten wurden jedoch wesentlich seltener operiert als mit 75 % von HOFMANN et al. (35) und KILPATRICK (40) angegeben. Alle eingangs erwähnten Operationsmethoden wurden auch bei uns durchgeführt, wobei die konservativen Operationsmethoden soweit wie möglich bevorzugt wurden.

Der Schwerpunkt lag auf der Kombinationschirurgie:

Die Symphysiotomie (12 mal) wurde nie als Einzeleingriff durchgeführt, immer zusammen mit plastischen Operationen am Nierenbecken. Kombinationschirurgie wird empfohlen von SINGH et al. (68), GREGOIR (33), GUTIERREZ (34), auch nach SHIMKUS (66) zeigt das kombinierte - konservative - operative Vorgehen die besten Erfolge.

Bei 6 unserer 21 operierten Patienten war radikales Vorgehen in Form der Heminephrektomie notwendig. 5 dieser Patienten zeigten eine Stauung, in allen Fällen war auch eine Pyelonephritis vorhanden, jedoch nur einer dieser 5 Patienten zeigte eine rezidivierende Steinbildung - die durch die vorher durchgeführte Kombinationschirurgie nicht zu beheben war. Daraus läßt sich ableiten, daß die Steinbildung bei konsequent durchgeführter Kombinationschirurgie nicht unbedingt zur Heminephrektomie führt.

Anhand dieser 5 Patienten läßt sich wieder eine pathogenetische Kette aufbauen:

Hufeisenniere - Stauung (5 mal) - Pyelonephritis (5 mal)
- Pyonephrose (2 mal) - Stumme Nierenhälfte (3 mal) - Heminephrektomie (5 mal).

Die sechste Heminephrektomie wurde bei einem 2 Monate alten Kind wegen stummer Nierenhälfte durchgeführt. Geht man aus von einer überwiegend infektiösen Steinbildung bei Hufeisenniere, wird der Sinn der Kombinationschirurgie zur weitgehenden Beseitigung der anatomischen Hufeisennierenbesonderheiten und zur Schaffung freier Abflußverhältnisse als Prophylaxe der Steinbildung deutlich.

5. ZUSAMMENFASSUNG

Die Analyse von 58 Hufeisennieren, die in der Zeit von 1954-1976 in der Urologischen Universitätsklinik Mainz zur Beobachtung kamen, bestätigt die vermehrte Steinbildungsneigung der Hufeisenniere:

Es fanden sich 26 Steine bei 18 von 58 Hufeisennierenträgern. Die anatomischen Eigenschaften der Hufeisenniere bilden die Grundlage ihrer erhöhten Krankheitsdisposition:

18/58 Hufeisennierenträgern hatten eine signifikante Bakteriurie, 9 davon gleichzeitig mit weiteren Nierenerkrankungen.

15/58 Hufeisennierenträgern zeigten eine radiomorphologisch nachweisbare Pyelonephritis, davon 9 mit weiteren Nierenerkrankungen.

17/58 Hufeisennierenträgern hatten eine Stauung verschiedener Schweregrade.
(2-5 nach EMMETT).

Die zentrale Rolle der Stauung im Rahmen der Steingenese in Hufeisennieren wird deutlich durch die Inzidenz von Stauung und Steinbildung:

Bei 8/18 Steinträgern bestand gleichzeitig eine Stauung. Zwar kann die Stauung nach den vorliegenden Untersuchungen nicht als ätiologisch für die Steinbildung gelten, da 10 der 18 Steinträger keine Stauung zeigten, jedoch kann sie als bahrend angesehen werden.

Sie trat häufiger als alle anderen der Steinbildung assoziierten Veränderungen (Pyelonephritis, Bakteriurie...) auf und ging - mit einer Ausnahme - in allen Fällen der Steinbildung voran.

Die aus Harnstauung, Harnabflußstörung und Infektion im Rahmen der sekundären - infektiösen - Steinbildung entstehenden Steine sind Infektsteine. Da 6 Steinträger ohne assoziierte Veränderungen 12 Steinträgern mit assoziierten Veränderungen (davon 8 ml plus Stauung) gegenüberstanden, kann die allgemeine Krankheitsdisposition der Hufeisenniere als wichtiger Faktor ihrer erhöhten Steinanfälligkeit bezeichnet werden. Es ergibt sich ein überwiegend infektiöser Steinbildungsmechanismus, der auch durch die Ergebnisse der Steinelektrolytbestimmungen und Steinanalysen gestützt wird: 6/10 Steinen waren nach ihrer Hauptkomponente Infektsteine.

Die metabolische Steingenese setzt Veränderungen der Serum- und Urinelektrolytwerte voraus, es fanden sich jedoch keine signifikanten Unterschiede zwischen Stein- und Nicht-Steinträgern:

3/11 Steinträgern und 4/20 Nicht-Steinträgern hatten mindestens einen pathologischen Serumelektrolytwert.

7/11 Steinträgern und 10/20 Nicht-Steinträgern hatten mindestens einen pathologischen Urinelektrolytwert.

80 % der Steinträger mit normaler Niere zeigen keine Steinelektrolytveränderungen, demgegenüber hatten 36 % der Steinträger und 40 % der Nicht-Steinträger keine Steinelektrolytver-

änderungen, sodaß die Beteiligung des metabolischen Mechanismus bei Steinbildung in Hufeisenniere nicht auszuschließen ist. Die metabolische Beteiligung kann vielleicht sogar als hufeisennieren-spezifisch angesehen werden.

Die Anatomie der Hufeisenniere fördert ihre Erkrankungsneigung. Für eine eventuell notwendig werdende operative Therapie (im vorliegenden Krankengut bei 21/58 Patienten) ergibt sich somit, daß der Kombinationschirurgie zur Herstellung weitgehend normaler anatomischer Verhältnisse und zur Beseitigung der Abflußstörung der Vorzug zu geben ist. Die bei 12/21 Patienten durchgeführte Symphysiotomie war nie ein Einzeleingriff.

6. LITERATURVERZEICHNIS

1. ALTWEIN, J.E. et al.:
Probleme der Nierensteinerkrankung
Zeitschrift für Allgemeinmedizin 19, 1079 - 90, 1977
2. ANSON, B.J. et al.:
The anatomy of common renal anomalies: Ectopic and horseshoe kidneys
J. Urol 47: 112 - 132, 1942
3. AUBERT, J. et al.:
An unusual association: horseshoe shaped polycystic kidneys, severe renal failure and polycythaemia. Nephrectomy and renal transplantation
J. Urol. Nephrol. (Paris) 77, 603 - 607, 1971
4. BARRIE, W.W. et al.:
Abdominal aortic surgery and horseshoe kidney
J.R. Coll. Surg. Edinb. 20 (2), 124-127, 1975
5. BIETZ, D.S. et al:
Abdominal aneurysm and horseshoe kidney: a review
Ann. Surg. 181, 333-341, 1975
6. BIETZ, D. et al.:
Agenesis of the gallbladder, malrotation of the gut, and horseshoe kidney. a new syndrome?
Am. J. Surg. 127, 596-598, 1974
7. BLACKARD, C.E. et al.:
Cancer in a horseshoe kidney - A report of two cases
Arch. Surg. (Chicago) 97, 616-627, 1968
8. BOATMAN, D.L. et al.:
The arterial supply of horseshoe kidneys
Am. J. Roentgenpl. Radium Ther. Nucl. Med. 113, 447-451, 1971
9. BOATMAN, D.L. et al.:
Congenital anomalies associated with horseshoe kidney
J. Urol. 107, 205-207, 1972

10. BOATMAN, D.L. et al.:
Familial horseshoe kidney: a case report
J. Iowa Med. Soc. 69, 389-401, 1973
11. BURKERT, S. et al.:
Two cases of hypernephroma in horseshoe kidneys
Fortschr. Geb. Roentgenstr. Nuklearmed. 115, 752-755, 1971
12. CASTANY, R. et al.:
Arteriopathy of the aortic bifurcation and malignant tumor on
a horseshoe kidney
Ann. Chir. 25, 1277-1282, 1971
13. CAYTEN, C.G. et al.:
Ruptured abdominal aortic aneurysma in the present of a horseshoe
kidney
Surg. Gynecol. Obstet. 135, 945-949, 1972
14. CHAUVIN, E., CHAUVIN, H.F.:
Les hématuries dans le rein en fer à cheval
J. Urol. Nephrol. (Paris) 60, 172, 1954
15. CHESTERMANN, J.T.:
Hydronephrosis of a horseshoe kidney presenting as acute intestinal
obstruction
Brit. J. Urol. 13, 163, 1941
16. CHOOVICHIAN, T. et al.:
Transitional cell carcinoma in a horseshoe kidney
South. Med. J. 67, 619- 622, 1974
17. COHN, L.H. et al.:
Abdominal aortic aneurysm and horseshoe kidney
Ann. Surg. 170. 870-874, 1969
18. CORICA, A.P. et al.:
Horseshoe kidney with unilateral renal dysplasia
Urology 4 (4), 443-445, 1974

19. COURT, B. et AUBERT, J.:
A propos de 35 observations de rein en fer à cheval
J. Urol. Nephrol. 78, 1-30, 1972
20. CULP, O.S. et al.:
Surgical treatment of horseshoe kidney: comparison of results
after various types of operations
J. Urol. 73, 747-756, 1955
21. DAJANI, A.M.
Horseshoe kidney: a review of twenty-nine cases
Brit. J. Urol. 38, 388-402, 1966
22. DAVIS, J.T. jr. et al.:
Abdominal aneurysm and horseshoe kidney
South. Med. J. 64, 75-77, 1971
23. DEW, A.B. et al.:
Angiographic demonstration of renal artery origins of the testicular arteries in a case of horseshoe kidney
J. Urol. 103, 274-276, 1970
24. EVANS, W.E. et al.:
Aortic aneurysm and horseshoe kidney
Vasc. Surg. 7, 56-59, 1973
25. FALOR, W.H. et al.:
Horseshoe kidney complicated by abdominal aortic aneurysm
J. Urol. 91, 131-134, 1964
26. FARMAN, F.
Anomalies of the kidney
In: Handbuch der Urologie Band VII/1-Malformations
Springer, Berlin-Heidelberg-New York pp 66-70, 1968
27. FERGUSON, A.F.
Severe trauma to horseshoe kidneys
Brit. J. Urol. 40, 487, 1968

28. FRAWLEY, J. E. et al.:
Abdominal aortic aneurysm and horseshoe kidney
Brit. J. Surg. 59, 513-517, 1972
29. FULLER, C.H. et al.:
Management of horseshoe kidney and pelvic kidney during aortic operation
South. Med. J. 67, 492-494, 1974
30. GAFFNEY, C.M.
Rupture of horseshoe kidney in a child. Secondary to Blunt Abdominal Trauma
Urology, 4 (4) 446-447, 1974
31. GAMBETTA, G.:
Considerations on lithiasis in horseshoe kidney
J. Urol. Nephrol. (Paris) 72, 745-748, 1966
32. GIBSON, G.R.:
Ruptured horseshoe (fused) kidney: a review and a report of a case with traumatic renal hypertension
J. Urol. 92 (5), 374-376, 1964
33. GRÉGOIR, W.:
Conservative surgery in horseshoe kidney
Urol. int. 16, 129-138, 1963
34. GUTIERREZ, R.:
The clinical management of horseshoe kidney. a study of horseshoe kidney disease, its etiology, pathology, symptomatology, diagnosis and treatment
Hoeber, New-York 1934
35. HOFMANN, W. et. al.:
Complications in horseshoe kidneys
Z. Urol. Nephrol. 65, 903-910, 1972
36. HOOFER, W. D.:
Abdominal aortic aneurysm associated with horseshoe kidney
J. Kans. Med. Soc. 71, 457-459, 1970

37. HOUSTON, H.E. et al.:
Traumatic transection of a horseshoe kidney
Mayo Clin. Proc. 43, 444-448, 1968
38. JITPRAPHAJ, P. et al.:
Use of loop pyeloplasty in a horseshoe kidney
J. Med. Assoc. Thai 53, 732-738, 1970
39. KILLEN, D.A. et al.:
Aneurysm and arterial occlusive disease of the abdominal aorta
and its major branches associated with horseshoe kidney
Am. J. Surg. 116, 920-924, 1968
40. KILPATRICK, F.R.:
Horseshoe kidneys
Proc. Roy. Soc. Med. 60, 433-438, 1967
41. KÖLLN, L.P. et al.:
Horseshoe kidney: a review of 105 patients
J. Urol. 107, 203-204, 1972
42. KOLLIAS, G., LENZ, P.:
Surgical problems in the fused kidney, especially in the horseshoe
kidney.
Report on 41 cases
Med. Welt 24, 1211-1213, 1973
43. KOTOWICZ, A. et al.:
Malignant tumor of a horseshoe kidney
Acta Urol. Belg. 40, 85-89, 1972
44. KRAFFT, L.:
Wilms tumor in horseshoe kidney
Zbl. Chir. 93, 1583-1586, 1968
45. KUMAR, M. et al.:
Diagnosis and treatment of diseased horseshoe kidney
Int. Surg. 59, 159-161, 1974

46. KVARSTEIN, B. et al.:
Surgical treatment of horseshoe kidney. A follow-up study
Scand. J. Urol. Nephrol. 8, 10-12, 1974
47. LEITER, E.:
Horseshoe kidney: Discordance in monozygotic twins
J. Urol. 108, 683-684, 1972
48. LOVE, J. W. et al.:
An abdominal aortic aneurysm associated with a horseshoe kidney
Amer. Surg. 34, 354-357, 1968
49. LOWSLEY, O.S.:
Surgery of the horseshoe kidney
J. Urol. 67, 565-578, 1952
50. MARABLE, S.A. et al.:
Abdominal aortic aneurysm associated with horseshoe kidney
Angiology 21, 124-129, 1970
51. MAURER, H. J. et al.:
Clinical picture and diagnosis of the horseshoe kidney
Radiologie 7, 241-246, 1967
52. MINKEN, S.L. et al.:
Abdominal aneurysm and horseshoe kidney: a case report and
collective review
Surgery 61, 719-722, 1967
53. NICOLESCO, J. et al.:
A rare abnormality: coexistence of a horseshoe kidney and a
normal kidney
J. Urol. Nephrol. (Paris) 71, 875-877, 1965
54. PAPADOPOULUS, C.D. et al.:
Aorto-iliac occlusive disease and horseshoe kidney. Review of
the literature and case report
Vasc. surg. 4, 212-216, 1970

55. PITTS, W.R. jr., MUECKE, E.C.:
Horseshoe kidneys: A 40-year experience
J. Urol. 113, 743-746, 1975
56. PRESS, C.:
An abdominal aortic aneurysm associated with a horseshoe kidney
Vasc. Surg. 4, 71-75, 1970
57. QUÉNU, L.:
Horseshoe polycystic kidneys with bilateral double ureters
J. Urol. Nephrol. (Paris) 7, 631, 1965
58. REDMAN, J. F. et al.:
Renal cell carcinoma in a horseshoe kidney
South Med. J. 66, 963-964, 1973
59. SANGREE, H. et al.:
Horseshoe kidney and the relation of nephritis and calculi formation to anomalous vasculature
J. Urol. 32, 648-659, 1934
60. SCHWESINGER, G. et al.:
Unilateral anaemic infarct of a horseshoe kidney
Z. Urol. Nephrol. 66, 305-308, 1973
61. SCOTT, R. jr. et al.:
Surgical correction of abdominal aortic disease in 8 patients with horseshoe kidney
J. Urol. 102, 21-26, 1969
62. SEELIGER, J.:
Probleme der Diagnostik und Therapie bei Hufeisennieren.
Erfahrungsbericht aus über 18 Jahren.
Zschr. Urol. 69, 351-355, 1976
63. SEGURA, J. W. et al.:
Horseshoe kidney in children
J. Urol. 108, 333-336, 1972

64. SESBOUÉ, et al.:
A case of horseshoe kidney associated with a bilateral syndrome of the junction and complicated by left renal lithiasis
J. Urol. Nephrol. (Paris) 71, 958-964, 1965
65. SHASHIKUMAR, V.L. et al.:
Wilmstumor in the horseshoe kidney
J. Pediatr. Surg. 9, 185-189, 1974
66. SHIMKUS, E. M.:
Choice of the method of operation in diseases of the horseshoe kidney in the light of remote results
Urologija i Nefrologija 5, 33-36, 1975
67. SIGLER, L. et al.:
Abdominal aortic aneurysm and unexpected horseshoe kidney
J. Cardiovasc. Surg. (Torino) 10, 320-323, 1969
68. SINGH, J.P. et al.:
Horseshoe kidney
Indian Pediatr. 5, 125-129, 1968
69. SYCINSKI, Z. et al.:
Large hilar lipoma as an additional cause of renal urinary retention and urolithiasis in a horseshoe kidney
Wiad. Lek. 28, (4), 331-333, 1975
70. SYMES, J.M. et al.:
Horseshoe kidney and abdominal aortic aneurysm
Brit. J. Surg. 60, 243-245, 1973
71. SYMES, J. M. et al.:
Traumatic aorto-caval-fistula associated with a horseshoe kidney
J. Trauma 14, 402-408, 1974
72. TOWBIN, R. et al.:
Multilocular cystic dysplasia of a half of a horseshoe kidney
J. Pediatr. Surg. 9, 421, 1974

73. VEREECKEN, C. et al.:
A case of ruptured aortic aneurysm associated with horseshoe kidney.
Acta Chir. Belg. 72, 46-49, 1973
74. WELSH, P. et al.:
Aorto iliac occlusive disease and horseshoe pelvic kidney
J. Cardiovasc. Surg. (Torino) 11, 327-328, 1970
75. WITHEHOUSE, G. H.:
Some urographic aspects of the horseshoe kidney anomaly - a review of 59 cases
Clin. Radiol. 26 (1), 107-114, 1975
76. ZONDEK, L.T., ZONDEK, T.:
Horseshoe kidney and associated congenital malformations
Urol. Int. 18, 347-356, 1964
77. ZMERLI, S. et al.:
Horseshoe kidney. Anatomical, clinical and therapeutic study of 30 cases .
J. Urol. Nephrol. (Paris) 78, 31-40, 1972

LEBENS LAUF

NAME: Mechthild DIWO, geb. am 28. 9. 1951
in Mechern/Saar

FAMILIENSTAND: Ledig.

ELTERN: Anton DIWO, Beamter
Maria DIWO, geb. Mahlberg, Hausfrau

GESCHWISTER: Thomas DIWO
Joachim DIWO

AUSBILDUNG: 1958 - 1962 Christliche Simultanschule
Mainz-Zahlbach
1962 - 1970 Neusprachliches Maria-Ward-
Gymnasium Mainz
1970 Abitur
Krankenpflegepraktikum an der Universi-
täts-Kinderklinik Mainz
1970 bis 1976 Studium der Humanmedizin
an der Johannes Gutenberg-Universität
Mainz
Oktober 1971 Naturwissenschaftliche
Vorprüfung.
März 1973 Ärztliche Vorprüfung
Juli 1976 Medizinisches Staatsexamen.

FAMULATUREN:
Chirurgische Universitäts-Poliklinik
Mainz,
Intensivstation der II. Medizinischen
Klinik Mainz,
Universitäts-Kinderklinik Mainz
Medizinalassistentenstellen:
Universitäts-Kinderklinik Mainz,

Chirurgische Universitätsklinik Mainz-
Kinderchirurgie,
Städtische Krankenanstalten Wiesbaden-
II. Medizinische Klinik.

Approbation im Oktober 1977
1977 - April 1979 Facharztausbildung
im Stadtkrankenhaus Rüsselsheim, Kinder-
abteilung.
Seit Mai 1979 Facharztweiterbildung
in der Universitäts-Kinderklinik Mainz.

Mai 1979

Wachtel L.

Ich bedanke mich bei Herrn Professor Dr. med. J.E. Altwein für die
Überlassung des Themas und für die freundliche Unterstützung während
der Anfertigung dieser Arbeit

